

Année 1958

THESE

N°

Pour le doctorat en médecine

(Diplôme d'Etat)

par

Jean-Pierre VUE

Externe des Hôpitaux

né le 10 Septembre 1929, à ROYE (Somme)

979

Présentée et soutenue publiquement le

1958

CONTRIBUTION

A L'ETUDE ANATOMO-CLINIQUE

DE LA MALADIE DE TAKAYASHU

ORIENTÉE VERS LA DISCUSSION NOSOLOGIQUE

Président : M. MOUQUIN, Professeur de Clinique Cardiologique

Année 1958

N°

THESE

Pour le doctorat en médecine

(Diplôme d'Etat)

par

Jean-Pierre VUE

Externe des Hôpitaux

né le 10 Septembre 1929, à ROYE (Somme)

Présentée et soutenue publiquement le

1958

CONTRIBUTION

A L'ETUDE ANATOMO-CLINIQUE

DE LA MALADIE DE TAKAYASHU

ORIENTÉE VERS LA DISCUSSION NOSOLOGIQUE

Président : M. MOUQUIN, Professeur de Clinique Cardiologique





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547114_0025

MM. Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (Et.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Laubry (Ch.), Lemaitre (F.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (Ch.), Strohl (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSEESSEUR Jean VERNE.

I. - PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique	REDON (H.)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	(Beaujon SICARD (A.) (Cochin QUENU (J.) (Hotel Dieu MENEGAUX (G.) (Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique Chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	de GAUDART- D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédie	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MATHEY (J.)
Clinique génétique médicale	LAMY (M.)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales	(Bichat JUSTIN-BESANCON (L.) (Broussais DE GENNES (L.) (Cochin MOREAU (R.) (Hôtel Dieu BARIETY (M.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie- thérapeutique	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D.)

Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D.)
(Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales	Port-Royal VARANGOT (J.)
(Tarnier	LANTUEJOUL (P.)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique de pédiatrie Sociale	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique rhumatologique médicale et sociale	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique	FEY (B.)
Electrophysiologie médicale (chaire à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	SOULIE (P.)
Histologie	VERNE(J.)
Hygiène et clinique de la première enfance	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.)
Pathologie médicale	DECOURT (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (J.)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie	(DELMAS (A.), pr. s. ch.) CABROL (C.) (DEBEYRE (J.)) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	(GAUTHIER-VILLARS (Melle P.)) pr.s.ch. (BÜSSER (F.)) GOUYGOU (Ch.)
Anesthésiologie	N... N...
Bactériologie	(HAUDUROY (P.) pr.s.ch. (dét.)) NEVOT (A.) pr.s.ch. (CHRISTOL (D.)) TOURNIER (P.) (BARBIER (P.)

Biochimie médicale	(ETTORI (J.) pr.s.ch. (dét.)) DESGREZ (P.) pr.s.ch. (POLONOVSKI (J.)) SCHAPIRA (G.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Carcinologie	N... N...
Dermato-Syphiligraph e	DUPERR T (B.)
Electro-Radiologie	N...
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
Hématologie	N... N...
Histologie	(COUJARD (R.) pr.s.ch.) N... (N...
Hydrologie	CORNÉT (A.)
Hygiène	(BOYER (J.), pr.s.ch.) DEPARIS (M.) pr.s.ch.
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine légale	(DEROBERT (L.), pr.s.ch.) GAULTIER (M.) (HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)
Neurologie	LHERMITTE (F.) (GRASSET (J.)) LE LORIER (G.) (LEPAGE (F.)) MERGER (R.) (MORIN (P.)) RAVINA (J.) (ROBey (M.)) BREGEAT (P.) (DESVIGNES (P.)
Obstétrique	JUDET (R.)
Ophtalmologie	(AUBRY (M.)) MADURO (R.)
Orthopédie	(BRUMPT (L.C.), pr.s.ch.) CHABAUD (A.)
Oto-rhino-laryngologie	(RUDLER (J.), pr.s.ch. (dét.)) ABOULKER (P.) (BARCAT (J.)) CAUCHOIX (J.) (DUBOST (C.)) FAUREL (J.) (FLABEAU (F.)) GERMAIN (A.)
Parasitologie	(GOSSET (J.)) LAURENCE (G.) (LORTAT-JACOB (J.)) OLIVIER (Cl.) (POILLEUX (F.)) THOMERET (G.) (VERNE (J.M.)) N... N...
Pathologie chirurgicale	

Pathologie expérimentale	(LOEPER (J.)) MAURICE (P.) (HAGUENEAU (J.), pr.s.ch.) BOUDIN (G.) (BOUVIER (J.B.)) BRICAIRE (H.) (BRISSAUD (H.)) CASTAIGNE (P.) (CONTE (M.)) DEROT (M.) (DOMART (A.)) LAMOTTE (M.)
Pathologie médicale	(LAROCHE (C.P.)) MACREZ (Cl.) (MILLIEZ (P.)) PEQUIGNOT (H.) (RAMBERT (P.)) ROYER (P.) (THIEFFRY (St.)) TURIAF (J.) (WOLFROMM (R.)) N... (N...) JOSEPH (R.)
Pédiatrie	(KOZZICONACCI (P.)) POLONOVSKY (Cl.)
Pharmacologie	(LEVY (Mlle J.) pr.s.ch.) N...
Physiologie	(BARJETON (D.), pr.s.ch.) PARROT (J.), pr.s.ch. (DEJOURS (P.)
Physique médicale	(GOUGEROT (L.) (N...
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Psychiatrie infantile	N...
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	(CERNEA (P.)) CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	(CHASSAGNE (P.)) PERRAULT (M.)
Urologie	KUSS (R.)

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

	MM. (AMELINE (A.)) HUGUIER (J.) (LEGER (L.)) PADOVANI (P.) (ROUX (M.)
Clinique chirurgicale	

Clinique médicale	(DREYFUS (Gilbert)
	) KOURILSKY (R.)
Clinique neurologique	DE SEZE (S.)
Clinique obstétricale	MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)

Secrétaire Général de la Faculté . .	M. MOREL (J.)
Secrétaire	Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	(Mlles DUMAITRE (P.),
	) GOICHON (A-M.)
Bibliothécaires	(Mme CONTET (J.),
	) Mlles LAURENT (H.),
	(LENCIR (G.)
	) QUIEVREUX (E.)

A MON PERE

A MA MERE

A MA FEMME

A MA FILLE

A MES BEAUX-PARENTS

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRESIDENT DE THESE
MONSIEUR LE PROFESSEUR M. MOUQUIN
Professeur de Clinique Cardiologique

En témoignage de notre profond respect
et en remerciement pour son bienveillant
accueil, et l'honneur qu'il nous a fait
en nous confiant son observation et en
acceptant de présider ce travail.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CLAUDE MACREZ

Médecin des Hôpitaux

Qui n'a cessé de nous entourer de ses précieux conseils au cours de nos études médicales. Nous lui devons le sujet de cette thèse, dont il a guidé pas à pas la réalisation. Qu'il nous permette de lui exprimer ici notre très respectueuse reconnaissance et notre fidèle attachement.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

(Externat et Stage)

Monsieur Le Professeur P. BROCCQ
Professeur Honoraire de Clinique Chirurgicale

Monsieur Le Docteur J. ANTONELLI
Médecin des Hôpitaux

Monsieur Le Professeur M. LESOBRE
Médecin des Hôpitaux

Monsieur Le Professeur J. DECOURT
Médecin des Hôpitaux. Professeur de Pathologie Médicale

I N T R O D U C T I O N .

Un ophtalmologiste japonais, Takayashu, à l'occasion de 58 cas personnels, décrit en 1908, "une chorio-rétinite d'évolution grave, se greffant sur une oblitération des artères brachio-céphaliques". C'est Caccamise et Whitman qui sortent ce rapport de l'oubli, en 1952. C'est essentiellement depuis cette date, que se multiplient observations et revues générales: l'affection reste pourtant très rare (une centaine de cas publiés). Citons: Marinesco et Kreindler (1936); Aggeler, Lucia et Thompson (1941); Kouretas et Djacos (1941); Martorell et Fabre-Tersol (1944 et 1954); Frovig (1946 et 1951); Maspétiol et Taptas (1948); Gadrat et Moreau (1952); Ask-Upmark (1954); Barker et Edwards (1955); Froment et Collaborateurs (1955); Madeira et Collaborateurs (1955); M.M. Soulié, Di Mattéo et Vernant (1956); Trias de Bes (1956)...

L'observation que publièrent en 1955, M.M. Mouquin, Desvignes, Macrez, Hatt et Fanjoux -et que ces auteurs ont bien voulu nous confier-, entre indiscutablement dans le cadre de la description de Takayashu, et même, est remarquablement typique. Elle nous servira d'introduction à une Première Partie, dans laquelle, sous le titre "Maladie de Takayashu", nous étudierons les divers éléments de cette description: anatomiques,

cliniques et évolutifs. Immédiatement se pose la question de savoir si ces éléments justifient la création et l'isolement dans la pathologie artérielle, de cette Maladie de Takayashu, en tant que nouvelle entité morbide. La discussion nosologique nous permettra d'analyser ce problème.

A côté de cette observation typique de Maladie de Takayashu, certaines publications sont beaucoup plus discutables. Nous avons retenu celles de Maspétiol et Taptas (1948), et celles de De Bakey (1958), qui permettent de poser, de façon bien artificielle d'ailleurs, le problème des formes cliniques incomplètes de Maladie de Takayashu.

Quant à l'observation récente de M.M. Cohen, Thibier et Ricordeau (Février 1958), elle nous fera envisager les aspects étiologique et pathogénique de cette Artérite localisée aux trois troncs artériels supra-aortiques. Et, comme dans le cas de la Maladie de Raynaud, il semble bien que l'on doive faire une distinction entre "Maladie" et "Syndrome" de Takayashu; cette distinction sera évidemment primordiale pour la conduite thérapeutique. Enfin, nous verrons que le diagnostic clinique de ces Syndromes de Takayashu, se pose essentiellement avec les disparitions de pouls d'origine périphérique.

La

M A L A D I E de T A K A Y A S H U.

Description anatomo-clinique.

G E N E R A L I T E S

et

O B S E R V A T I O N .

Sous le terme de "Maladie de Takayashu", nous allons donc étudier dans cette première partie, une affection qui répond à une description anatomo-clinique bien particulière :

- Description anatomique: thrombo-angéite localisée à la crosse aortique, et surtout aux trois gros troncs artériels issus de cette crosse: tronc artériel brachio-céphalique, artère carotide primitive gauche, artère sous-clavière gauche.

- Description clinique: c'est, principalement, un syndrome d'oblitération artérielle supra-aortique, dont les éléments majeurs sont :

- . L'abolition bilatérale des pulsations artérielles aux membres supérieurs.

- . Les lésions chorio-rétiniennes, graves du fait de la cécité définitive qu'elles peuvent entraîner.

De plus, il s'agit là d'une affection d'évolution grave et de pronostic sombre, frappant avec une fréquence remarquable les femmes jeunes, et dont l'étiologie reste totalement mystérieuse.

Observation de M.M. Mouquin, Desvignes, Macrez, Hatt et Fanjoux (Nov. 1955): " Un cas d'oblitération des trois branches artérielles nées de la crosse aortique. Pulseless Disease. Syndrome de Takayashu. Amélioration de la vision par l'ACTH."

Cette observation est remarquablement typique et présente une symptomatologie oculaire exceptionnellement riche:

" Mme U... est née en 1924. Elle a, en 1942, une pleurésie séro-fibrineuse, dont l'origine tuberculeuse n'a pas été prouvée, mais qui a motivé un long repos.

Elle accouche, en Janvier 1951, d'un fils né à terme et bien portant. En mars 1951, elle souffre de troubles visuels de l'oeil droit sous forme d'une baisse de l'acuité visuelle localisée à droite, avec un scotome central.

On constate alors des signes de choroïdite localisée à l'oeil droit; l'oeil gauche est alors indemne. Il y a de vastes placards rétinien blancs, dans le voisinage de la paille, avec une hémorragie le long de la macula. Cet aspect s'associe avec une baisse notable, mais non retenue alors, de la tension artérielle rétinienne.

Il y avait une élévation de la température tous les soirs.

L'association de lésions choroïdo-rétiniennes, de fièvre et d'un antécédent de pleurésie, chez une jeune femme, allaitant son enfant, laissant place à une possible étiologie tuberculeuse, elle est hospitalisée pendant 45 jours pour suivre un traitement antibiotique. Elle subit un traitement associant le PAS par voie générale, et les injections sous-conjonctivales de streptomycine.

En 3 mois, et malgré le traitement, les placards choridiens s'étendent à toute la chorio-rétine, il apparaît un décollement de la rétine et la perte de l'oeil est définitive.

Elle part pour la montagne pendant trois mois.

En juillet 1951, apparaissent pour la première fois des fourmillements dans les avant-bras et les mains, qui vont faire découvrir l'absence de pulsatilité des artères des deux membres supérieurs, une tension artérielle imprenable et un indice oscillométrique très bas. Les artères fémorales sont normalement palpables.

En Octobre 1954, à l'occasion de troubles visuels de l'oeil gauche, avec baisse brutale de l'acuité visuelle et scotome central, on assiste à l'évolution d'une rétinopathie gauche assez spéciale, décrite de la façon suivante: " 1° Une très grande dilatation d'une veine rétinienne (la veine temporale supérieure la première), avec infiltration oedémateuse dans le voisinage, et fines hémorragies. Cet aspect évoquait l'idée d'une thrombose veineuse incomplète.

2° Après une dizaine de jours, régression des symptômes, et, en même temps, amélioration de la vision.

Puis quelques semaines plus tard, ces phénomènes se reproduisent, soit sur la même veine, soit sur une autre. Toutes les veines rétiniennes ont été ainsi touchées successivement.

A la longue, il en est résulté une atteinte du tissu réti-

nien lui-même, avec prolifération conjonctive, réalisant une rétinite proliférante."

La malade est de nouveau hospitalisée le 17 Juin 1955.

Deux faits dominent les conclusions de l'examen: une atteinte oculaire bilatérale et un syndrome d'oblitération artérielle des artères sous-clavières.

L'examen des yeux montre: A droite, une cataracte d'aspect pathologique, empêchant tout examen du fond d'oeil et réduisant à zéro l'acuité visuelle. A gauche, une curieuse atteinte rétinienne où un oedème blanchâtre déborde largement la papille sur laquelle les vaisseaux sont peu visibles, semblent très rétrécis, avec une pression artérielle rétinienne inférieure à 20. Par endroits, sous l'oedème, et en dehors de lui, des taches blanchâtres plus ou moins larges.

L'oblitération des deux artères sous-clavières peut être localisée à leur origine de la crosse: en effet, aucun des pouls radial, cubital, axillaire et huméral n'est perçu. L'indice oscillométrique est de $1/2$ à $3/4$ à tous les étages des deux membres supérieurs. Le test d'Allen d'ischémie provoquée de la main, par compression digitale des artères radiale et cubitale, montre, lors de la libération des artères comprimées, que l'une et l'autre sont fonctionnelles, mais faiblement.

Les carotides primitives et externes sont faiblement palpables des deux côtés.

Les fémorales sont normalement palpables, l'oscillométrie aux cuisses montre que l'indice y est de 3,5 avec hypertension artérielle relative de 20/10.

L'enregistrement piézographique est impossible au niveau des sous-clavières, axillaires et humérales; il donne une courbe sensiblement normale au niveau des deux carotides et des deux fémorales.

L'artériographie pratiquée le 22 juillet 1955, par cathétérisme rétrograde de l'aorte, à partir de la fémorale, montre que les 2 artères carotides primitives s'opacifient, mais qu'aucune des 2 artères sous-clavières ne s'opacifie, le rétablissement de la circulation vers les axillaires se faisant par le jeu d'une circulation collatérale périscapulaire et intercostale supérieure.

La crosse aortique ne paraît, elle-même, avoir aucune anomalie importante. L'artériographie n'a pas été très bien tolérée (crise d'épilepsie généralisée en fin d'injection), ce qui a empêché de préciser les altérations artérielles par une angio-cardiographie.

Une biopsie est faite au niveau de l'avant-bras gauche. Sous l'incision, l'artère radiale paraît normalement perméable et légèrement battante, et on se contente de prélever un fragment de muscle et une petite branche collatérale de la radiale.

Compte-rendu biopsique: Un premier fragment musculaire est fait de muscle strié normal. Un second fragment est une minuscule artériole musculaire, cerclée de sclérose non inflammatoire (hypoplasie?).

Le reste de l'examen montre:

Qu'il existe un souffle systolique net, intense, non râpeux, perçu à la base, au niveau du manubrium sternal, et irradiant nettement vers les vaisseaux du cou, sur la face latérale duquel on le perçoit assez haut. Il prédomine à droite.

Le reste de l'examen est normal, et en particulier le coeur,

qui n'est le siège d'aucune anomalie radiologique ou électrocardiographique.

Examens humoraux:

G.R., 4 260 000; Hb, 80%; G.B. 6 600 dont 63% de polys neutros, 3% de polys écosinos, 2% de monocytes, 32% de lymphocytes.

Urée sanguine: 0,35g.

V.S.: 15/20/23/32.

Electrophorèse des protéines sériques: augmentation isolée des Alpha 2-globulines.

Agglutination des rickettsies: négative."

C L I N I Q U E.

Les différents symptômes cliniques de la Maladie de Takayashu traduisent directement, pour la plupart, l'oblitération des trois gros troncs artériels nés de la crosse de l'aorte, et la déficience circulatoire qui en résulte dans la moitié supérieure du corps. Ils présentent une valeur inégale, tant du point de vue diagnostique que pathogénique. C'est pourquoi nous les grouperons sous les rubriques suivantes:

A- Les signes principaux de la Maladie de Takayashu:

I- Les signes majeurs du syndrome d'oblitération des trois gros troncs artériels supra-aortiques, à savoir:

a- L'abolition bilatérale des pulsations artérielles aux membres supérieurs.

b- Les troubles chorio-rétiniens.

II- La prédilection de la Maladie pour la femme jeune.

B- Les autres signes du syndrome d'oblitération artérielle supra-aortique.

I- Les signes directement artériels.

II- Les signes d'ischémie distale.

- 24 -

III- La circulation collatérale artérielle.

IV- Le souffle systolique précordial.

C- Les autres signes de la Maladie.

I- Les symptômes cardio-vasculaires.

II- Les signes généraux.

A- Les signes principaux de la Maladie de Takayashu.

Leur constatation est indispensable pour porter le diagnostic de Maladie de Takayashu. La prédilection de l'affection pour la femme jeune (autour de la trentième année), est un élément fondamental de ce diagnostic: nous reverrons plus tard ce point particulier. Dans ce chapitre, nous étudierons uniquement les éléments essentiels du syndrome d'oblitération des trois gros troncs supra-aortiques;

I - L'abolition bilatérale des pulsations artérielles aux membres supérieurs.

Aux deux membres supérieurs, les pulsations artérielles ne sont plus perceptibles, ou le sont moins que normalement. La tension artérielle devient vite imprenable, l'indice oscillométrique est bas ou nul.

L'obstruction peut être localisée, cliniquement, à l'origine des artères sous-clavières: en effet, aucun des pouls radial, cubital, huméral et axillaire n'est perçu. Au niveau de ces artères, l'enregistrement piézographique est impossible. Le test d'Allen, d'ischémie provoquée de la main par compression des artères radiale et cubitale, montre, lors de leur libération, que ces artères sont souvent restées fonctionnelles.

II - Les troubles chorio-rétiniens.

En relation avec l'insuffisance circulatoire résultant de l'oblitération des artères carotides primitives, les symptômes oculaires sont souvent précoces, la rétine étant très sensible aux conditions hémodynamiques (cf. voile noir des aviateurs): ainsi s'explique la particulière fréquence des formes à début oculaire.

a- A côté de douleurs oculaires,

b- il s'agit surtout de troubles de l'acuité visuelle.

Ce sont d'abord de simples épisodes transitoires d'amaurose, ou d'amblyopie avec parfois scotome central, pouvant céder en position couchée ou en Trendelenburg. Mais, peu à peu, ou brutalement, va survenir une baisse définitive de l'acuité visuelle, plus ou moins importante, mais qui aboutira bien souvent à la cécité.

Ces manifestations sont dues: 1° Rarement, à un simple spasme des artères rétiniennes. 2° Le plus souvent, à des lésions chorio-rétiniennes, à l'atrophie de l'iris, parfois à celle du nerf optique.

Le spasme des artères de la rétine semble en relation avec une hyperréflexivité du sinus carotidien, comme c'est aussi le cas pour les syncopes et les crises comitiales. Il peut céder au nitrite d'amyle.

Le fond d'oeil révèle les différentes lésions chorio-rétiniennes, constituées par: 1° Une vaso-constriction des artères rétiniennes, avec parallèlement une tension artérielle rétinienne basse. 2° Une dilatation veineuse. 3° Des hémorragies rétiniennes (ou des exsudats blanchâtres, remaniements d'hémorragies antérieures), et des vaisseaux néo-formés. Finalement, il résulte de ces phénomènes: une atteinte du tissu rétinien lui-même sous forme d'une rétinite proliférante; ou un décollement de la rétine.

L'iris est atrophié, aminci; cette atrophie porte aussi bien sur

les couches pigmentées que sur le parenchyme. Il présente des adhérences prédisposant: à l'hypertension intra-oculaire (par obstruction à l'écoulement de l'humeur aqueuse) et au glaucome; aux opacités cornéennes; à la cataracte. La pupille est dilatée, souvent immobile.

L'atrophie du nerf optique, visible à la lampe à fente, se traduit cliniquement par une réduction progressive du champ visuel.

Il existe parfois des corps flottants dans les chambres antérieure et postérieure, et dans le corps vitré.

Cette atteinte oculaire est grave, puisqu'elle évolue fréquemment vers la cécité complète, puisque la survenue d'un glaucome malin peut nécessiter l'énucléation (Trias de Bes).

De même que l'observation de M. Mouquin, avec sa symptomatologie oculaire exceptionnellement riche, l'observation de Trias de Bes précise bien la nature de ces troubles:

" Chambre antérieure: synéchies entre la cornée et l'iris, responsables d'une obstruction à l'écoulement de l'humeur aqueuse. Zones d'atrophie extensive des couches pigmentées et du parenchyme, à la périphérie de l'iris. Cataracte totale à droite. Le cristallin gauche présente de minces opacités périphériques dans les zones équatoriales, et de petites opacités périphériques et centrales.

Fond d'oeil droit: Invisible du fait de la cataracte totale.

Fond d'oeil gauche: Il existe des filaments irréguliers et sinueux et des corps flottants, plus nombreux dans la région postérieure du corps vitré. Rétine de couleur jaunâtre. Les veines sont dilatées; le sang y circule lentement et irrégulièrement. Dans la zone temporale existe une anastomose artério-veineuse, sous forme d'un vaste arceau. Dans la région peripapillaire supérieure de la rétine, petits exsudats blanchâtres, remaniements possibles d'hémorragies antérieures. Le nerf optique est en voie d'atrophie, comme le prouvent sa couleur et la lame criblée bien visible. Les bords de la papille sont irréguliers et indistincts. Dans la zone temporale existe une accumulation remarquable de pigment choroïdien.

L'acuité visuelle de l'oeil droit est nulle du fait de la cataracte totale. A l'oeil gauche, elle est à peine de 1/10°; de plus, le champ visuel y est beaucoup réduit du fait de l'atrophie du nerf optique.

La tension oculaire de l'oeil droit est de 50, de 20 dans l'oeil gauche.

L'évolution se fait vers un glaucome malin de l'oeil droit, glaucome qui nécessite l'énucléation."

B- Les autres signes du syndrome d'oblitération artérielle supra-aortique

I - Les signes directement artériels.

a- L'abolition des pulsations artérielles peut se retrouver au niveau des carotides primitives et externes, des temporales, conséquence de l'oblitération des artères carotides primitives.

b- Une hypertension artérielle relative existe inconstamment aux membres inférieurs.

Elle est associée parfois, paradoxalement, à une diminution relative de l'indice oscillométrique. Elle n'est pas en relation avec l'âge de la malade.

Cette hypertension artérielle des membres inférieurs, s'associant à l'abolition du pouls aux membres supérieurs, réalise un syndrome inverse de celui rencontré dans la Coarctation Aortique.

II- Les signes d'ischémie distale.

a- L'insuffisance circulatoire au niveau des membres supérieurs se traduit essentiellement par une claudication intermittente des bras.

Il n'existe pas de troubles trophiques cutanés des extrémités, et l'ischémie se traduit uniquement par des fourmillements et des paresthésies, et surtout par des accidents transitoires beaucoup plus caractéristiques, réalisant une véritable claudication intermittente des membres supérieurs: ces malades ne peuvent, sans souffrance, se livrer à un travail manuel; plus tard, certains mouvements, tels le simple geste d'élever le bras pour se peigner, deviendront douloureux, entravant toute activité. Quant aux paresthésies, elles peuvent consister en engourdissement, survenant surtout la nuit, mais aussi le jour au froid; un bain chaud les fait rapidement disparaître.

Il s'y associe fréquemment une atrophie progressive de la muscula-

ture des membres supérieurs, avec diminution de la force musculaire et fatigabilité anormale des bras.

b- Au niveau de l'extrémité céphalique, outre les lésions chorio-rétiniennes dominant par leur gravité, l'insuffisance circulatoire peut donner lieu à des manifestations faciales, neurologiques et psychiques.

a'- La face n'est qu'inconstamment atteinte.

Cependant, avec des douleurs des masséters lors de la mastication, elle peut être le siège de troubles trophiques variés: perforations de la cloison nasale; lésions destructives de l'ethmoïde; ulcérations du voile du palais, de la conque de l'oreille externe; chute des dents par atrophie et pyorrhée alvéolo-dentaire; atrophie des os (Marinesco), des muscles de la face (Gadrat et Moreau) ou de l'hémiface seulement (Harbitz), donnant au visage un aspect sénile.

b'- Les symptômes cérébraux sont généralement tardifs, du fait d'une bonne suppléance par l'artère vertébrale et des nombreuses anastomoses du cercle de Willis.

Cependant, on comprend que l'obstruction et l'exclusion des deux carotides primitives puissent perturber gravement la circulation cérébrale et provoquer: hémiplésies, transitoires ou définitives, avec ou sans aphasie, ou simples crises d'hémi-parésies; monoplésies; paralysies faciales, buccales ou pharyngées.

Des crises comitiales surviennent fréquemment. Alternant avec elles, des syncopes orthostatiques sont signalées dans un quart des cas environ, et sont parmi les symptômes les plus caractéristiques de la maladie. Ce sont des pertes de connaissance survenant au cours des changements de position, ou du fait d'un col trop serré, cédant souvent dès que le sujet est en position couchée. Sans doute ces syncopes peuvent-elles être en relation simplement avec une circulation cérébrale déficiente, mais le rôle du sinus carotidien dans leur déclenchement (de même que dans la

survenue des crises comitiales) est au moins aussi important: Marinesco, Kouretas, Ask-Upmark, insistent sur son hypersensibilité au cours de la Maladie de Takayashu, et montrent que la compression de la fourche carotidienne peut provoquer, à elle seule, accidents comitiaux et syncopes.

c'- Des troubles psychiques sont possibles: ils vont de la simple instabilité affective, aux éclipses cérébrales.

d'- Parmi les autres troubles de l'irrigation céphalique, signalons des vertiges, des céphalées parfois pulsatiles, des bourdonnements d'oreilles.

III- La circulation artérielle collatérale.

Afin de remédier à l'insuffisance circulatoire dans la moitié supérieure du corps, une circulation artérielle collatérale de suppléance, profonde et superficielle, se développe.

a- La circulation artérielle collatérale profonde.

Elle est importante et permet au sang de contourner l'obstacle situé à l'origine des troncs artériels supra-aortiques.

La voie de suppléance principale pour les membres supérieurs, est constituée par les artères intercostales, surtout dans les 4°, 5°, 6° et 7° espaces, et par les artères diaphragmatiques, inférieures, et surtout supérieures; ces différentes artères, à partir de l'aorte thoracique descendante et de l'aorte abdominale, ramènent le sang aux artères sous-clavières, par l'intermédiaire des artères mammaires internes. Une autre voie de suppléance est constituée par différentes artères du sommet du thorax: ainsi, au-delà de l'obstacle, les branches collatérales des artères sous-clavières et axillaires, dilatées, et anastomosées aux artères intercostales.

La voie de suppléance pour l'extrémité céphalique est réalisée par l'artère vertébrale, le processus pathologique ne s'étendant pas jusqu'à son origine sur la sous-clavière.

La circulation collatérale ainsi établie, avec son courant circulatoire dirigé de l'aorte vers les artères sous-clavières et axillaires, est en somme l'inverse de celle de la Coarctation aortique.

Cliniquement, les artères intercostales dilatées, parfois ectasiques, tortueuses, peuvent laisser leurs empreintes au bord inférieur des côtes, produisant des "érosions costales" que la radiographie standard du thorax met facilement en évidence. L'artériographie est souvent encore plus instructive: dans l'observation de M. Mouquin, elle révèle que le rétablissement de la circulation vers les axillaires se fait par le jeu d'une circulation collatérale périscapulaire et intercostale supérieure.

b- La circulation artérielle collatérale superficielle.

Elle se manifeste sous forme d'artérioles sous-cutanées dilatées, palpables sur la paroi abdominale, la face dorsale du thorax, la région interscapulaire.

IV- Le souffle systolique de la région précordiale.

Il s'agit d'un souffle systolique, ou continu à renforcement systolique, intense, non râpeux, perçu à la base, au niveau du manubrium sternal, et irradiant nettement vers les vaisseaux du cou, sur la face latérale duquel on peut le percevoir assez haut. Il prédomine presque toujours à droite.

Fréquemment retrouvé, il ne traduit pas l'obstruction orificielle des trois gros troncs artériels, qui reste muette à l'auscultation. Il a fait l'objet d'interprétations variées, qui ne s'appuient d'ailleurs sur aucune vérification anatomique: anomalie congénitale des artères issues de la crosse aortique (Elliot); fistule artério-veineuse cervicale (Lewis),... En fait, il semble bien que ce souffle ne soit que le témoin de la circulation artérielle collatérale.

Ils sont inconstants, mais d'une réelle valeur, soit pronostique (les signes cardiaques), soit pathogénique (les signes généraux).

I- Les symptômes cardio-vasculaires.

Ils traduisent en général l'atteinte des ostia coronariens par le processus pathologique.

La tachycardie semble assez commune, et des crises de tachycardie paroxystique sont même possibles (M. Soulié).

L'apparition de crises d'angine de poitrine, ou d'un infarctus du myocarde, est de pronostic beaucoup plus sombre. La malade de Barker présentait un état angineux, avec dyspnée importante, qui fut la cause directe de la mort; l'autopsie confirma la participation coronarienne, et retrouva un infarctus sous-endocardique du ventricule gauche. De même, la malade de M. Soulié, présentait des crises douloureuses rétrosternales, que l'EKG prouva d'origine coronarienne.

II- Les signes généraux.

a- Outre: la pâleur marquée de certaines malades (bien souvent sans déglobulisation parallèle), une perte progressive de poids pouvant aller jusqu'à la cachexie,

b- Il est important de noter qu'il existe très fréquemment des signes d'évolution inflammatoire, au moins à la période de début.

Une fébricule est fréquente.

La vitesse de sédimentation est presque constamment augmentée, et d'autres modifications biologiques viennent encore traduire ce processus inflammatoire: hyperleucocytose, augmentation de la fibrinémie, augmentation des Alpha 2-globulines, augmentation des antistreptolysines du sérum.

E V O L U T I O N

et

P R O N O S T I C.

L'évolution de la Maladie de Takayashu est chronique, et le pronostic constamment fatal.

La durée de la maladie paraît très variable: de 6 mois à 14 ans dans les différents cas observés. Une évolution prolongée peut s'expliquer par la conservation partielle de la circulation dans l'une des carotides, ou par le développement d'une circulation collatérale particulièrement efficace. Il semble d'ailleurs, à la lumière de quelques cas récents ayant réagi au traitement, au moins partiellement, que l'on puisse espérer reculer cette limite extrême.

La gravité et la précocité des accidents ischémiques diffèrent selon les cas. La sensibilité particulière de la rétine aux conditions hémodynamiques est responsable, nous l'avons dit, de la fréquence des formes débutant par des manifestations chorio-rétiniennes. Mais l'intensité de l'obstruction, la rapidité avec laquelle elle se constitue, et l'importance de la circulation collatérale, sont également des éléments déterminants de cette évolution.

Que le premier signe en date soit une manifestation oculaire, ou l'abolition des pulsations artérielles des membres supérieurs (localisée d'abord à un seul bras, ou retrouvée immédiatement et simultanément des deux côtés), l'aggravation progressive est donc la règle. Les troubles cérébraux sont tout d'abord transitoires, puis s'aggravent et deviennent permanents. L'atteinte oculaire aboutit à la cécité, une atrophie des os et des muscles de la face s'installe parallèlement à la cachexie, enfin l'hypertension artérielle notée aux membres inférieurs s'exagère, et une complication emporte la malade: le plus souvent accident neurologique d'ischémie cérébrale; parfois complication cardiaque: infarctus du myocarde, ou insuffisance cardiaque (deux facteurs déterminants dans le mécanisme de celle-ci: l'hypertension artérielle et l'insuffisance coronarienne).

A N A T O M I E

P A T H O L O G I Q U E .

Les autopsies sont rares, mais concordantes. Ask-Upmark, dans la revue des 28 cas qu'il a retrouvés dans la littérature hors du Japon, ne peut faire état que de 8 vérifications anatomiques. Ce sont celles de :

- Beneke.
- Raeder et Harbitz.
- Marinesco et Kreindler.
- Gilmour.
- Lewis et Stokes.
- Frovig.
- Joob.
- Maspétiol et Taptas:

" Crosse aortique: La crosse aortique au niveau de l'origine des trois troncs artériels est englobée dans un tissu dur au toucher, d'aspect tumoral. Cette gangue englobe la naissance des trois artères de la crosse aortique. Les nerfs phrénique et pneumogastrique ne sont pas englobés par cette masse. Les artères de la crosse au-dessus de cette masse péri-aortique sont partiellement oblitérées, alors qu'au niveau de la crosse la lumière des gros vaisseaux paraît entièrement étranglée.

L'artère humérale gauche, examinée au creux axillaire, paraît macroscopiquement normale.

L'artère carotide primitive gauche paraît normale à la hau-

teur du corps thyroïde, alors qu'à droite la thrombose atteint la région cervicale (jusqu'à la limite supérieure que l'incision thoracique permet d'atteindre).

La crosse de l'aorte incisée, on ne constate aucune prolifération de l'endartère qui est lisse, mais cette endartère est soulevée par la masse périartérielle; il existe une dénivellation de l'endartère qui correspond au point où, extérieurement, la gangue péri-aortique cesse. Cette limite correspond à l'origine des premières artères intercostales qui semblent normales.

Le cerveau présente une zone d'atrophie corticale rolandique droite; l'hémisphère gauche est macroscopiquement normal.

Examen histologique:

Carotide primitive droite: épaississement considérable de la média et de l'adventice par prolifération du tissu conjonctival. Il existe des plages nombreuses de cellules à petit noyau, type lymphocytaire. On en voit également autour des vaso-vasorum. En un point de la média, sur une coupe, on voit une cellule géante à trois noyaux. La tunique élastique n'est que partiellement dissociée par du tissu conjonctif. L'intima paraît hypertrophiée, également infiltrée par endroits par des cellules lymphocytaires; le thrombus est perméabilisé par de nombreux néo-vasseaux.

Sur une coupe longitudinale de l'aorte, on voit que l'épaississement intéresse surtout média et adventice, et peu l'endartère.

Deux coupes de l'hypophyse ont montré une abondance exagérée de cellules éosinophiles, mais aussi de cellules basophiles.

Des coupes de l'ovaire ont montré une congestion intense de cet organe; les surrénales paraissent sur les coupes examinées histologiquement normales."

Au cours de nos recherches bibliographiques, nous n'avons découvert qu'une seule autre autopsie, due à Barker et Edwards: le processus pathologique atteignait les ostia coronariens, avec comme complication, un infarctus sous-endocardique du ventricule gauche.

Lorsque des artériographies furent pratiquées, elles ne firent que confirmer les constatations autopsiques concernant le siège de l'oblitération.

Quant à l'étude histologique des lésions de la Maladie de Takayashu, elle a été faite essentiellement sur les pièces d'autopsie, et sur quelques rares pièces biopsiques. La phase pré-oblitérative de la maladie est cliniquement silencieuse, et de ce fait échappe à l'investigation anatomo-histologique: aussi manquons-nous de documents relatifs à la chronologie des lésions artérielles, dont la compréhension serait pourtant primordiale

Du bilan anatomo-pathologique, il ressort que la maladie de Takayashu

est en rapport avec une panartérite oblitérante et thrombosante, de caractère segmentaire, et localisée à la crosse de l'aorte et surtout à la partie proximale des trois gros troncs supra-artériels.

L'obstacle artériel conditionne: le développement d'une circulation collatérale artérielle: nous l'avons déjà étudiée; l'apparition de lésions viscérales ischémiques.

A - Les lésions artérielles.

I- L'anatomie macroscopique met en évidence le fait majeur et déterminant de la Maladie de Takayashu: les lésions artérielles sont localisées et segmentaires. Elles siègent à la partie proximale des trois gros troncs issus de la crosse de l'aorte: tronc artériel brachio-céphalique, artère carotide primitive gauche, artère sous-clavière gauche.

Il existe un épaissement pariétal qui est à l'origine de l'oblitération artérielle, complétée souvent à la faveur d'une thrombose. Les artères, sur une partie de leur trajet, sont transformées en cordons durs, et rarement on trouve une perméabilisation par organisation du caillot.

Le processus pathologique débute habituellement près de l'origine de ces vaisseaux, ou, très souvent, dès cette origine même, englobant alors leurs orifices, qui vont être rapidement obstrués. L'extension distale de la lésion est variable, mais ne dépasse guère la bifurcation carotidienne, ni les quelques premiers centimètres de l'artère sous-clavière. Ce n'est que tout à fait exceptionnellement qu'il y a atteinte de l'artère carotide interne jusque dans le canal carotidien, et de l'artère sous-clavière jusqu'à l'origine de l'artère vertébrale.

Les artères des membres supérieurs (artères axillaires, humérales, radiales et cubitales), les artères de l'extrémité céphalique (artères

carotides internes et externes, vaisseaux intracrâniens), sont normales.

Il en est de même des artères des membres inférieurs.

Ainsi, le processus est bien localisé à un territoire particulier du système vasculaire: celui des trois gros troncs supra-aortiques. La lésion est proximale et segmentaire: les troncs lésés restent parfois intacts à leur origine sur quelques centimètres; ils sont toujours perméables dans leur portion distale.

II- Plus rarement, les lésions siègent aussi sur la crosse aortique elle-même.

C'est alors la portion horizontale qui est le plus souvent atteinte, sur la convexité, au niveau même des orifices des troncs artériels brachio-céphaliques. Cependant, l'extension à la portion ascendante de la crosse aortique est possible, le processus pouvant alors englober les orifices coronariens.

Jamais la lumière aortique n'est oblitérée, même partiellement.

III- Histologiquement, la paroi artérielle est le siège de lésions de panartérite inflammatoire.

La média est considérablement épaissie et dissociée par la prolifération du tissu conjonctif, prolifération aboutissant à un tissu de sclérose jeune, dissociant les faisceaux musculaires, et partiellement les fibres et les tuniques élastiques. Elle est de plus le siège d'une infiltration inflammatoire massive de cellules à petits noyaux, de quelques macrophages.

L'intima est également hypertrophiée par un tissu de sclérose inflammatoire identique, également infiltrée de cellules lymphocytaires. Il n'y a pas de prolifération des cellules de l'endothélium.

Enfin, ces lésions se retrouvent au niveau de l'adventice. Mais ici, elles sont en général beaucoup plus discrètes; l'infiltration inflammatoire

re lymphocytaire siège principalement autour des vaso-vasorum.

L'oblitération est le résultat de l'épaississement pariétal, oblitération parfois incomplète, souvent complète à la faveur d'un thrombus de complément. Cette thrombose est bien secondaire, car "En vue de l'importante modification inflammatoire des parois des vaisseaux thrombosés, il ne peut y avoir de doute sur le fait que l'artérite était le premier fait et la thrombose secondaire." (Harbitz et Raeder).

Le thrombus est parfois reperméabilisé par de nombreux néo-vaisseaux.

IV - Le caractère localisé des lésions artérielles semble indiscutable. Cependant, devant certaines constatations, quelques auteurs envisagent la possibilité d'une diffusion de l'atteinte artérielle.

L'étude autopsique des différentes artères brachiales et céphaliques a permis: à Frovig, de trouver des altérations pariétales dans la portion proximale des artères vertébrales; à Harbitz, de noter une thrombose naissante de l'artère sylvienne gauche.

Harbitz et Raeder, Oots, signalent l'extension du processus pathologique à l'aorte thoracique descendante et abdominale. De même, dans quelques rares cas, les artères intercostales, le tronc coeliaque et l'artère mésentérique inférieure (Raeder et Harbitz), l'artère mésentérique supérieure (Frovig), sont oblitérés à leur origine et présentent des lésions pariétales sur leurs premiers centimètres.

Une hypoplasie rénale unilatérale existe dans les cas de Ask-Upmark et de Joob. Dans les deux cas, l'artère rénale correspondante était partiellement oblitérée à son origine.

Ask-Upmark encore, retrouve des altérations identiques à celles des troncs supra-aortiques, au niveau d'une artère pédieuse.

Des modifications de l'artère pulmonaire dans sa portion proximale sont signalées par Frovig. L'atteinte de la petite circulation semble

aussi exister dans le cas de M. Soulié: malade ayant présenté des hémoptysies, et chez qui la radiographie thoracique découvre une image vasculaire du champ pulmonaire gauche.

La pratique de l'angiocardioraphie, l'association aux autopsies d'artériographies post-mortem, aideraient probablement à élucider cet important problème anatomique. Actuellement, ces constatations restent encore trop exceptionnelles, pour que l'on puisse admettre que la Maladie de Takayashu soit une maladie artérielle généralisée à prédominance supra-aortique.

B- Les lésions oculaires.

I - L'aspect de la chorio-rétinite nous est déjà connu par la clinique. Nous ne reviendrons pas sur les différents éléments révélés par le fond d'oeil.

II- Ces lésions ne sont pas spécifiques, et même la panartérite inflammatoire ne se retrouve pas au niveau des artères rétiniennes.

III- Cependant, des lésions mésenchymateuses de type congénital, ont été mises en évidence par Trias de Bes.

Dans son observation, par ailleurs remarquablement typique, la gravité des troubles oculaires, compliqués de glaucome malin, rendit nécessaire l'énucléation de l'oeil droit. C'est ainsi que purent être découvertes histologiquement, des lésions mésenchymateuses de type congénital. - uniques à notre connaissance -, que l'auteur tend à considérer comme propres à la maladie :

" L'examen microscopique révèle la présence d'une lame conjonctive vasculaire, histologiquement d'aspect embryonnaire, située devant la rétine, présentant sa plus grosse épaisseur à la périphérie de la papille, s'amincissant progressivement vers la

périphérie, pour se terminer par un bord très mince dans la zone équatoriale.

Devant la papille, il existe une sorte de cône tronqué, dont le sommet se perd dans le corps vitré. Cette formation conique n'est pas centrée sur la papille, mais correspond à un de ses bords. Elle est constituée d'un très fin tissu fibreux conjonctif, renfermant des vaisseaux sanguins, très peu de cellules, et des fibres collagènes ténues, situées dans une matrice oedémateuse abondante. La densité cellulaire croît progressivement vers le sommet du cône, ces cellules étant de deux types: cellules mésenchymateuses étoilées et cellules fusiformes, ces dernières prédominant. Quelques granulocytes neutrophiles isolés sont rencontrés occasionnellement, mais sans qu'il y ait de foyers inflammatoires, ni d'hémorragies récentes ou anciennes. La structure vasculaire est remarquable, faite de capillaires dilatés et de veinules à très fines parois.

A partir de la périphérie de la papille, le tissu propre du "cône" s'étend dans toutes les directions au-devant de la rétine, s'amincissant progressivement, jusqu'à ce qu'apparaisse finalement une fente entre ce tissu et la rétine. Cette pellicule a la même structure que le "cône" supra-papillaire, avec prédominance de substance fondamentale; les cellules et les fibres y sont rares."

C- Les autres lésions.

I- L'association de malformations cardio-vasculaires, bien qu'assez rare, est tout de même frappante. Ont été signalés :

- Orifice aortique bivalve.
- Canal artériel.
- Rétrécissement aortique.
- Carotides primitives naissant d'un tronc commun.
- Carotide gauche naissant du tronc brachio-céphalique.
- Persistance du trou de Botal. (Sato).
- Sténose pulmonaire (Sato).

II- D'autres lésions cardiaques sont parfois retrouvées, et en particulier, lésions de péricardite et d'endocardite. Cependant, cette atteinte endocarditique et la valculite restent rares.

III- Les lésions ischémiques. - 41 -

Elles concernent le myocarde et le cerveau: zone d'infarctissement myocardique, zone d'atrophie corticale,...

Pour terminer, signalons la possibilité de sclérose non inflammatoire et péri-artérielle au niveau des artérioles, sclérose probablement par hypoplasie (M. Mouquin).

Malgré la mauvaise irrigation sanguine encéphalique, il n'y a pas de nécrose hypophysaire.

Les

C A S D I S C U T A B L E S

de M A L A D I E de T A K A Y A S H U :

Les Formes Incomplètes (Formes sans troubles oculaires).



Afin d'étudier la possibilité de l'existence de formes incomplètes de Maladie de Takayashu, nous avons retenu deux publications:

- celle de Maspétiol et Taptas, de 1948, sur un cas de "Thrombose des gros troncs de la crosse de l'aorte chez une jeune femme."
- celle beaucoup plus récente de De Bakey, de mars 1958, concernant deux cas de: "Maladie thrombo-oblitérative segmentaire des branches de la crosse aortique."

Dans le premier cas, il s'agit d'une forme anatomiquement typique (oblitération des trois troncs supra-aortiques), mais cliniquement incomplète (absence de troubles oculaires). Les cas de De Bakey sont anatomiquement et cliniquement incomplets.

A- Cas cliniquement incomplet, mais où il existe cependant une oblitération des trois gros troncs supra-aortiques.

I- Observation de Maspétiol et Taptas.

" La maladie débute, chez cette jeune femme de 23 ans, par

de vives douleurs dans la région du sinus frontal gauche avec écoulement nasal. L'examen met en présence d'un nez sale avec ulcération de la cloison osseuse (contact osseux au stylet), et lésions destructives de l'ethmoïde (destruction partielle du cornet moyen, bourgeon et contact osseux du méat moyen). Ces lésions sont localisées à gauche.

Bientôt survient un ictus, après lequel cette jeune fille présente une hémiplégie gauche.

En présence de ces lésions nasales, de cette hémiplégie, le diagnostic de syphilis est envisagé, d'autant qu'il existait déjà un strabisme à droite et une parésie de la main gauche. Mais tous les examens sérologiques sont négatifs, et le traitement d'épreuve reste sans résultat.

Rapidement les troubles moteurs se complètent. Alors qu'au début la malade pouvait encore remuer le membre inférieur gauche, quelques jours après, tout le côté gauche, ainsi que l'hémiface gauche, sont paralysés. On note de la somnolence avec babillements. Par ailleurs, le F.O. est normal.

Un mois plus tard apparaissent les modifications de la tension artérielle. Elle descend à 5 et la minima est imprenable. Le pouls est imperceptible au niveau de la radiale et de l'humérale. Trois jours plus tard la tension artérielle est imprenable aux membres supérieurs. Au membre inférieur droit, elle est de 10/4 à la jambe, le pouls est perçu à la fémorale. Le fond d'oeil reste normal.

Parallèlement, l'atteinte motrice évolue vers la spasmodicité, avec une certaine régression de la paralysie.

Trois mois plus tard, outre l'hémiplégie gauche spasmodique incomplète, on note une T.A. à 9,5/6. On note de plus la pâleur marquée de la malade (avec cependant, à la numération globulaire, plus de quatre millions de globules rouges), un souffle de la base. Un orthodiagramme précise: pédicule de la base un peu élargi, aorte normale dans les incidences obliques. L'examen oculaire, la radiographie du crâne sont normaux.

Six mois après le début, survient une aggravation de l'état de la malade. En effet, on constate: 1° des crises cloniques subintrantes dans tout le territoire gauche paralysé, avec exagération de l'état spasmodique. 2° Des troubles pyramidaux droits (Babinski, réflexes tendineux vifs, léger déficit moteur au membre supérieur droit). 3° Enfin s'installe une diplégie facio-bucco-pharyngée: il existe une gêne considérable de la parole du fait d'un trouble moteur facio-linguo-buccal bilatéral (la malade peut à peine ouvrir la bouche, remuer la langue, serrer les lèvres. Il est difficile de voir le voile qui paraît cependant dépourvu de réflexes nauséeux et de motricité volontaire); il existe un trouble respiratoire qui semble dû autant à la gêne pharyngo-laryngée que thoracique (la malade ne pouvant contracter ses muscles intercostaux et son diaphragme). 4° Le pouls est perçu aux carotides mais non aux temporales; il n'est pas perçu aux membres supérieurs, il est perçu à la fémorale, il n'est pas perçu au creux poplité ni aux tibiales.

Trois jours avant la mort, apparaît une dissociation automatico-volontaire: lorsque la malade baille, elle ouvre bien la bouche, ce qui volontairement est impossible. Il est probable qu'il existe alors une légère aphasie: alors que la plupart des mots sont prononcés faiblement avec les lèvres, la

malade est incapable de trouver quelques mots usuels. A ce moment, réapparition des pulsations à la radiale et à l'humérale. La mort survient dans l'hyperthermie. L'autopsie découvre l'artérite oblitérante des trois gros troncs de la crosse aortique."

II- Discussion.

Nous retrouvons, dans cette observation, les différents éléments descriptifs de la Maladie de Takayashu: artérite oblitérante des trois gros troncs supra-aortiques, vérifiée anatomiquement, et responsable des troubles neurologiques, et de l'abolition bilatérale des pulsations artérielles aux membres supérieurs; jeune femme de 23 ans; évolution fatale; pas d'étiologie reconnue. Dans ce tableau très évocateur, seuls manquent les signes oculaires.

Or, l'absence éventuelle de manifestations oculaires au cours d'un syndrome d'oblitération artérielle supra-aortique, est facile à interpréter: oblitération incomplète des carotides primitives; développement d'une circulation collatérale particulièrement efficace; évolution rapidement mortelle de troubles neurologiques d'ischémie cérébrale, avant même l'apparition des lésions rétinienues. Par conséquent, si l'on veut bien se souvenir que les troubles chorio-rétiens de la Maladie de Takayashu sont justement en rapport avec l'insuffisance circulatoire au niveau de la rétine, l'existence possible d'une forme incomplète sans troubles oculaires, forme évolutive, semble évidente: l'observation de Maspétiol et Taptas ne fait qu'en confirmer la réalité.

B- Cas anatomiquement incomplets, où il y a intégrité d'un ou deux troncs artériels supra-aortiques.

Nous résumons ici les deux observations de De Bakey, qui, anatomi-

quement incomplètes, le sont naturellement cliniquement.

La symptomatologie clinique, dans la première observation, est localisée au membre supérieur droit: claudication intermittente du bras et de l'avant-bras droit; les pulsations des artères radiales, humérales, axillaires, sous-clavières, carotides et temporales sont absentes à droite, mais présentes à gauche; seulement au bras droit, la tension artérielle est imprenable. Il n'existe ni troubles visuels, ni syncopes, ni convulsions. Une artériographie, puis l'intervention, précisent le siège des lésions: obstruction complète du tronc artériel brachio-céphalique, de son origine au sinus carotidien, et à l'origine du tronc artériel thyro-bicervico-scapulaire sur l'artère sous-clavière; intégrité des artères carotide primitive gauche et sous-clavière gauche.

Nous sommes donc en présence d'un syndrome d'oblitération artérielle du tronc brachio-céphalique. De même, la deuxième observation est celle d'un syndrome d'oblitération artérielle de la sous-clavière. C'est donc par une extension abusive, à notre avis, que l'auteur assimile ses deux cas de "Maladie thrombo-oblitérative segmentaire des branches de la crosse aortique", à la "Maladie de Takayashu", qui est caractérisée anatomo-cliniquement, par un syndrome d'oblitération artérielle des trois troncs supra-aortiques. De plus, deux éléments vont à l'encontre du diagnostic de Maladie de Takayashu: 1° Ces deux observations concernent des hommes de 51 et 47 ans. 2° Dans les deux cas, apparaît une étiologie possible: l'artériosclérose (il existait de discrètes lésions athéromateuses au F.O., sur la carotide primitive gauche, sur la crosse aortique).

Encore trop peu d'observations sont à notre disposition, pour que nous puissions tirer des conclusions définitives de ce court chapitre,

obligatoirement bien artificiel. Disons simplement que, du fait de notre méconnaissance de la chronologie des lésions artérielles, il semble bien hasardeux de poser un diagnostic de Maladie de Takayashu, lorsque l'artérite n'atteint pas chacun des trois troncs nés de la crosse de l'aorte. Par contre des formes anatomiquement complètes, mais cliniquement incomplètes, peuvent être reconnues: formes sans troubles oculaires.

ETIO - PATHOGENIE.

MALADIE de TAKAYASHU.

SYNDROME de TAKAYASHU.

TRAITEMENT.

Observation de M.M. Cohen, Thibier et Ricordeau: " Sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann chez un tuberculeux guéri avec syndrome de Takayashu et troubles gastriques." (Février 1958).

" Jeune homme né en 1934 au Cameroun, chez qui l'évolution des troubles peut être schématisée en quatre périodes:

- Première période (1953-1954) : Evolution d'une tuberculose pulmonaire: opacités sous-claviculaires gauches, avec accentuation des lésions en mars 1954.

Absence de bacilles dans les crachats et le tubage gastrique.

Régression par traitement (streptomycine, isoniazide, PAS).

- Deuxième période (1954-1955) : Survenue de troubles gastriques à type ulcéreux pendant trois semaines.

Les radiographies faites à cette époque font porter le diagnostic, qui sera discuté par la suite, d'ulcus du bulbe duodénal

- Troisième période (1955-1956) : Constitution, symptôme par symptôme, d'une sarcoïdose de Besnier-Bœck-Schaumann, avec images pulmonaires nodulo-trabéculaires, nodules sous-cutanés des avant-bras et de la nuque, éosinophilie sanguine, parotidite bilatérale.

Le diagnostic est confirmé par biopsie de la parotide qui montre des lésions typiques de sarcoïdose.

- Quatrième période (1956-1957) : Syndrome vasculaire pour lequel est soulevé le diagnostic de syndrome de Takayashu : abolition du pouls aux membres supérieurs, où la tension artérielle ne peut être prise. Légère hypertension des membres inférieurs. Diminution des battements carotidiens. Pas de troubles encéphaliques ni de troubles visuels: fond d'oeil normal.

En raison de la suspicion de l'ulcus, on hésite à instituer un traitement par les corticoïdes. Cependant, on assiste progressivement à la régression spontanée et parallèle de la sar-

sarcoïdose (nettoyage radiologique presque total, à la fin de 1957) et des troubles vasculaires; le pouls est de nouveau perceptible, la tension artérielle au membre supérieur droit est à 13/7, avec indice oscillométrique = 3.

Le malade est actuellement en bonne santé."

Dans cette observation, 1° L'abolition des pulsations artérielles aux deux membres supérieurs, avec parallèlement tension artérielle imprévisible; 2° La diminution des battements carotidiens; 3° L'hypertension légère des membres inférieurs, évoquent l'oblitération des gros troncs artériels nés de la crosse de l'aorte. Cependant, ici, ce syndrome ne s'intègre pas dans le cadre habituel de la Maladie de Takayashu: 1° Il s'agit d'un jeune homme. 2° L'évolution fut bénigne et spontanément régressive. 3° Enfin et surtout, apparaît un fait nouveau: une étiologie précise à l'origine des troubles vasculaires, la Sarcoïdose de Besnier-Boeck-Shaumann.

Ceci nous amène à ouvrir la discussion étio-pathogénique, laquelle justifiera une distinction fondamentale, entre "Maladie" et "Syndrome" de Takayashu. Ce syndrome de Takayashu, pose le diagnostic des abolitions bilatérales des pulsations artérielles aux membres supérieurs.

A- Problèmes étio-pathogéniques. Maladie de Takayashu. Syndrome de Takayashu.

I- La Maladie de Takayashu - syndrome d'oblitération artérielle supra-aortique, survenant presque exclusivement chez des femmes jeunes, et de pronostic fatal-, a une étiologie qui reste totalement mystérieuse.

La discussion pathogénique se ressent, bien entendu, de cette incertitude étiologique. Des nombreuses hypothèses émises, nous ne retiendrons que celles concernant: la nature inflammatoire, la nature rhumatismale, la nature allergique, l'origine congénitale de la Maladie.

a- Un seul fait est certain: la maladie frappe avec une fréquence curieuse, la femme jeune:

La statistique japonaise de Takayashu, concerne 39 femmes aux environs de la trentième année, sur 44 cas relevés. Dans le rapport de Ask-Upmark, 27 des 28 malades étaient des femmes, dont la moyenne d'âge était de trente ans. La malade de M. Mouquin avait 26 ans, celle de M. Soulié, 29 ans, et celle de Trias de Bes 19 ans.

C'est environ une fois sur dix seulement, que l'affection survient chez l'homme.

b- Répartition géographique de la Maladie.

Elle est restée longtemps cantonnée au territoire japonais, et c'est dans ce pays qu'elle continue à présenter son maximum de fréquence: d'après Chang-Hsion-Teh, sur les 89 cas qui auraient été publiés dans toute la littérature mondiale jusqu'en 1955, les 2/3 concernent des observations japonaises.

Cependant, depuis qu'elle est mieux connue, un nombre croissant de cas sont rapportés, aussi bien en Amérique qu'en Europe, et il semble que la maladie ait une répartition géographique assez largement répandue.

Enfin, Ask-Upmark constate encore, qu'un pourcentage important de cas sont observés dans des pays situés autour de la Mer du Nord (Grande-Bretagne, Norvège, Suède), régions froides et humides, prédisposant aux affections rhumatismales.

c- Théorie inflammatoire et théorie rhumatismale.

La théorie inflammatoire de la Maladie de Takayashu, repose sur quelques arguments solides: anatomiques, cliniques et biologiques. L'aspect inflammatoire des lésions histologiques ne fait guère de doute (cf. histologie). Il existe un syndrome général d'évolution inflammatoire: fébricule, accélération de la V.S., hyperleucocytose, augmentation de la

fibrinémie, augmentation des Alpha 2-globulines.

Il est donc logique d'admettre que l'on se trouve devant une affection générale, inflammatoire, touchant certains troncs artériels. L'origine tuberculeuse a été avancée, du fait de l'aspect de certaines lésions chorio-rétiniennes, et de quelques antécédents tuberculeux: ni l'histologie, ni la bactériologie n'ont confirmé cette hypothèse, actuellement abandonnée. Une forme particulière de l'artérite syphilitique, se localisant aux troncs de la crosse aortique, a aussi été évoquée: cette théorie ne résiste pas aux examens sérologiques, retrouvés constamment négatifs.

A l'origine de ce processus inflammatoire, certaines constatations évoquent le rôle du streptocoque: 1° L'augmentation fréquente des anti-streptolysines du sérum sanguin. 2° La relative fréquence des affections d'origine streptococcique, dans les antécédents, proches ou lointains: angines, abcès amygdaliens, érythèmes noueux (Maspetiol et Taptas, Soulié) crises de R.A.A. (Ask-Upmark, Soulié, Maspetiol et Taptas).

Aussi, la question peut se poser, de savoir si nous ne sommes pas en présence d'une affection para-rhumatismale, et dans laquelle le streptocoque pourrait jouer le rôle prépondérant. Cette conception, qui est celle de M. Soulié, rejoint d'ailleurs la théorie allergique, invoquée par M. Mouquin.

d- Théorie allergique.

L'intervention d'un mécanisme allergique - qui pourrait expliquer la localisation des lésions artérielles dans l'hypothèse d'une affection générale, inflammatoire, peut être para-rhumatismale - s'appuie sur les constatations suivantes: 1° La Maladie de Takayashu se rapproche cliniquement, sinon par ses localisation, de deux affections vasculaires, également de caractère inflammatoire, et pour lesquelles on admet la responsabilité de l'allergie: La Périartérite Noveuse, ou Maladie de

Kussmaul-Maier, et l'Artérite Temporale. 2° L'action parfois favorable de l'ACTH ou de la cortisone. 3° La notion de terrain.

La Maladie de Takayashu présente d'incontestables analogies avec le tableau de la forme chronique de la Périartérite Noueuse. La P.A.N., affection généralement fatale en quelques mois ou quelques années, frappe surtout les adultes jeunes (25 à 30 ans), mais se sont essentiellement les hommes qui sont touchés. Les signes généraux, évoquant la nature inflammatoire, sont au premier plan: température irrégulière, asthénie, amaigrissement réalisant le tableau d'une cachexie rapide, aspect anémique, V.S. habituellement accélérée, hyperleucocytose, grande éosinophilie sanguine fréquente (10 à 80%). Des signes polymorphes ne font que traduire l'atteinte artérielle thrombosante multiple: signes cutanéomuqueux, les plus fréquents, faits de nodules évoluant par poussées, et aboutissant à des lésions nécrotiques avec perte de substance; atteinte rénale, fréquente; symptômes digestifs, parfois douloureux; signes poly-névritiques: fatigue musculaire et douleurs, diminution des réflexes tendineux et parésies nerveuses relevant de myosite, ou d'atteinte nerveuse périphérique; possibilité de souffles cardiaques, ou d'angine de poitrine, ou de défaillance cardiaque; signes de localisation aux vaisseaux céphaliques: lésions ischémiques cérébrales avec ramollissements multiples, lésions du fond d'oeil, parfois même décollement de la rétine. Il faut remarquer que la P.A.N., atteint électivement et de façon diffuse, les petites artères et les artérioles, et jamais les gros troncs artériels: il n'y a pas de modifications du pouls.

Tout comme la Maladie de Takayashu, l'Artérite Temporale est une Artérite localisée et segmentaire, évoluant dans un tableau d'affection générale. Elle associe, en effet, : des céphalées; des altérations thrombotiques, rapidement bilatérales, des artères temporales, qui sont épaissies, tortueuses, non battantes; une atteinte de l'état général, et des

signes généraux inflammatoires: amaigrissement, asthénie, température aux environs de 38°, accélération de la V.S., La fréquence des complications oculaires, indique que le processus pathologique est d'ailleurs susceptible de s'étendre aux différentes branches de l'artère temporale: il peut s'agir simplement de paralysies de la musculature extrinsèque, ou de photophobie, avec douleurs souvent violentes des globes oculaires; mais il peut s'agir aussi d'une baisse de l'acuité visuelle, évoluant parfois jusqu'à la cécité définitive et complète; ces perturbations de la fonction visuelle traduisent une thrombose de l'artère centrale de la rétine, ou une névrite optique ischémique. L'Artérite Temporale frappe surtout les personnes âgées (après 65ans), un peu plus souvent les femmes que les hommes. Le pronostic est, en général, bénin, le processus s'éteignant après quelques poussées réparties sur quatre à dix mois.

Rapprocher la Maladie de Takayashu de la Périartérite Noueuse et de l'Artérite Temporale, c'est évoquer à son origine la même étiologie que celle de ces affections. Or, on connaît les faits cliniques, histopathologiques et expérimentaux, qui plaident en faveur de leur origine allergique. Cliniquement, la P.A.N. est fréquemment associée à d'autres manifestations allergiques: urticaire, rhume des foins, oedème de quincke,...; elle apparaît souvent, en même temps ou à la suite d'une crise d'asthme, ou chez des sujets sensibilisés aux sérums hétérogènes, aux sulfamides ou aux toxines bactériennes ou parasitaires; elle s'accompagne presque toujours d'une importante éosinophilie sanguine. Histologiquement, les lésions vasculaires et périvasculaires de ces affections sont superposables à celles des désordres allergiques. Expérimentalement, des lésions artérielles et périartérielles de différents types, ont été obtenues en déclenchant des chocs sériques chez les lapins ou les cobayes. Enfin, Clare et Kaplan d'une part, Rich d'autre part, ont rapporté une série de cas dans lesquels des lésions artéritiques et périartéritiques récentes,

ont été découvertes chez des sujets venus à l'autopsie peu après avoir eu une maladie sérique, ou une réaction allergique aux sulfamides; ces lésions intéressant l'aorte, l'artère pulmonaire, les coronaires et certaines artères périphériques. Plus récemment, Mathieu, Hadot et Hadot, ont rapporté un cas dans lequel, au lendemain d'une crise d'urticaire généralisée et extrêmement intense, était brusquement apparue une artérite du membre supérieur gauche.

La tendance actuelle est d'inclure la Périartérite Nœuse et l'Artérite Temporale, dans le vaste cadre des "Maladies dites du Collagène". Ce concept, qui est l'objet de vives critiques, reste trop mouvant pour que nous puissions en discuter ici. Disons simplement, qu'à l'origine des diverses "Collagénoses", le mécanisme allergique est très vraisemblable.

Dans quelques rares cas, la Maladie de Takayashu a réagi favorablement, au moins partiellement, à l'ACTH ou à la cortisone (M. Mouquin, M. Soulié). Il est cependant difficile d'en tirer des conclusions, car l'activité de la corticothérapie n'est pas univoque: et si une action anti-allergique n'est pas impossible, l'action non-spécifique anti-inflammatoire fut certainement prépondérante dans ces améliorations.

Enfin, pour expliquer la prédilection de la maladie pour la femme jeune, il faut encore admettre la possibilité d'une réaction particulière de l'organisme féminin jeune, due à ses caractéristiques propres, à l'agression. Et on comprend ainsi, que la grossesse puisse aussi préparer le terrain à la maladie, par les modifications qu'elle apporte au système artériel: de fait, plusieurs malades avaient présenté une, ou plusieurs grossesses; chez la malade de M. Mouquin, les troubles oculaires qui ont inauguré la maladie, sont survenus trois mois seulement après un accouchement.

e- La théorie congénitale.

A l'appui de cette théorie, s'inscrivent les cas relativement nombreux de malformations congénitales cardio-vasculaires, associées à la maladie: orifice aortique bivalve, canal artériel, rétrécissement aortique, carotides naissant d'un tronc commun, carotide gauche naissant du tronc brachio-céphalique, persistance du trou de Botal, sténose pulmonaire.

Froment considère que la Maladie de Takayashu est liée à un état artériel dystrophique.

L'élément le plus probant en faveur de cette origine congénitale, semble bien être la découverte histologique de lésions mésenchymateuses de type congénital de l'oeil, par Trias de Bes.

f- Essai de synthèse pathogénique.

Les conceptions inflammatoire, rhumatismale et allergique de la Maladie de Takayashu, se rejoignent, et reposent sur des arguments solides. Cependant, la nature congénitale de la maladie ne peut être rejetée.

Il serait d'ailleurs possible, que le processus inflammatoire se développe à la faveur d'une dystrophie congénitale. Ceci serait à rapprocher de la relative fréquence du R.A.A. chez les sujets atteints de cardiopathies congénitales.

Mais il est également permis de penser, qu'à côté d'une Maladie de Takayashu, inflammatoire, évolutive, et peut être voisine du R.A.A., des anomalies vasculaires congénitales des troncs nés de la crosse aortique, puissent être à l'origine de ces "Syndromes" de Takayashu, dont nous allons maintenant envisager l'existence.

II- Un syndrome d'oblitération artérielle supra-aortique peut parfois être isolé dans le tableau clinique d'une maladie déterminée. Ses modalités évolutives, le terrain sur lequel il survient, sont ceux de

- 61 -

l'affection en cause. Il s'agit là de "Syndromes de Takayashu", secondaires.

Cette distinction entre "Maladie" et "Syndrome" de Takayashu, est suggérée par l'observation de Cohen, Thibier et Ricordeau, que nous avons rapportée au début de ce chapitre, et dans laquelle la Sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann semble à l'origine des désordres vasculaires. En effet, l'absence de pouls a été constatée au début des symptômes de B.B.S., et la réapparition a coïncidé avec leur disparition; par ailleurs, de la sclérose périvasculaire intense peut s'observer dans la sarcoïdose du médiastin. L'explication par cette sclérose périvasculaire des troubles artériels brachio-céphaliques, paraît très plausible.

Aucune autre observation publiée jusqu'ici, n'a une étiologie aussi nette. Nous avons soulevé l'hypothèse d'anomalies congénitables à l'origine de syndromes de Takayashu: cette hypothèse reste à confirmer anatomiquement. Au cours de l'évolution d'un Anévrysme de l'aorte thoracique, dans 90% des cas d'origine syphilitique, l'atteinte possible des branches aortiques, peut réaliser un syndrome de Takayashu: la diminution ou la suppression de la circulation dans le territoire d'une ou plusieurs branches de l'aorte, relève de thrombose, ou de compression, ou d'obstruction par un anévrysme disséquant; au niveau des membres, il peut s'agir seulement de l'abolition des pulsations, ou de signes d'ischémie dans les cas plus graves; les troubles de la circulation carotidienne sont responsables de troubles neuro-psychiques discrets, ou de troubles neurologiques graves, avec hémiplégie; l'atteinte des artères coronaires se traduit souvent par un syndrome angineux.

B- Abolitions bilatérales du pouls, de causes diverses, mais d'origine

périphérique.

A l'origine de ces oblitérations artérielles, se retrouvent surtout les différentes formes d'Artérites chroniques thrombosantes.

I- Artérites bilatérales des membres supérieurs. Peuvent être en cause:

a- La thrombo-angéite oblitérante de Buerger-Winiwarter, artérite inflammatoire.

Cette affection suscite toujours de nombreuses discussions nosologiques. Il nous suffit ici de savoir, qu'elle survient chez l'homme jeune, qu'elle atteint surtout les petites artères des membres (tibiale postérieure, tibiale antérieure, radiale, cubitale,...), qu'elle a tendance à la thrombose rapide, et qu'elle évolue par poussées. L'abolition bilatérale des pulsations artérielles aux membres supérieurs, peut donc s'y trouver réalisée; cette abolition pourrait être longtemps isolée, seule l'évolution ultérieure permettant alors un diagnostic exact.

Cette maladie de Buerger, est peut-être, d'ailleurs, à l'origine d'authentiques "Syndromes" de Takayashu. Mounier-Kuhn et Wertheimer, ont constaté un cas de maladie sans pouls de Takayashu, chez une jeune femme de 29 ans, dont la nature thrombo-angiosique pouvait être discutée. Et Leriche admettait, que certains cas du syndrome d'oblitération des troncs supra-aortiques, s'intégraient dans le cadre de la thrombo-angiose.

Ces oblitérations chroniques artérielles des membres supérieurs d'origine thrombo-angiotique, paraissent plus fréquentes que celles dues à la surcharge athéromateuse. Elles restent cependant relativement rares.

b- L'artérite par artério-sclérose, ou par surcharge.

Chez un sujet ayant dépassé la quarantaine, l'oblitération arté-

rielle peut être due à la banale artério-sclérose, dont la localisation aux membres supérieurs est infiniment plus rare, cependant, qu'aux membres inférieurs.

Schématiquement, les troubles vasculaires de l'artério-sclérose évoluent en trois étapes. Les signes de la première période traduisent l'ischémie à l'effort: fatigue, douleur, claudication intermittente. Dans une seconde phase (oblitération artérielle définitivement constituée), l'ischémie se manifeste même au repos. Enfin, le stade terminal est celui de la mortification des tissus. L'examen met en évidence: la diminution ou l'abolition des pulsations et des oscillations artérielles, l'induration et la sinuosité des artères. L'artériographie confirme le diagnostic, et permet de faire un bilan complet de la circulation artérielle.

M. Mouquin rapporte une observation d'athérosclérose thrombosante banale, localisée aux artères brachio-céphaliques, et qui pouvait prêter facilement à confusion avec une maladie de Takayashu, du fait du terrain: jeune femme de 31 ans:

" Femme de 31 ans, présentant une claudication intermittente des deux mains, évoluant depuis l'âge de 22 ans, et caractérisée par des acro-syncope des mains, que le moindre exercice physique, les bras en l'air, entraînait. L'absence des pouls radiaux et huméraux, l'absence de tout indice oscillométrique aux membres supérieurs, coïncidaient avec une pression artérielle normale aux membres inférieurs (T.A.: 13-4 aux cuisses, avec un indice de 4), et des battements carotidiens normalement perçus. Bilan clinique général normal.

L'artériographie pratiquée par voie sous-clavière gauche, montre qu'il existe une oblitération de l'artère axillaire, sur plusieurs centimètres, avec des altérations évoquant l'athérosclérose banale."

c- L'Artérite diabétique.

Du point de vue histologique, elle est à rapprocher de la forme précédente. Le diabète est à l'origine d'endo-mésartérites, très peu différentes de l'artérite sénile, et intéressant surtout les artères de moyen et de petit calibre.

Il existe des artérites diabétiques, rares, des membres supérieurs. Elles sont presque toujours latentes, et ne se traduisent que par une abolition des pulsations, et une opacité de l'artère à l'examen radiographique du membre; elles ne se manifestent pas avant la quarantaine. Le processus oblitératif est la cause principale de l'asphygmie, l'artérite diabétique étant peu génératrice de spasmes.

On connaît la fréquence des manifestations cardiaques (d'artérite coronarienne), neurologiques (d'artérite cérébrale), et rétiniennes, au cours du diabète: il est certain qu'elles pourraient se retrouver associées à une artérite bilatérale des membres supérieurs. Cependant, en pratique, l'artérite diabétique ne pose pas de problèmes diagnostiques, le diabète étant le plus souvent depuis longtemps reconnu, lors de sa survenue.

d- L'Artérite par gelure.

Nous savons, par les travaux de Leriche essentiellement, que les lésions périphériques des gelures, peuvent être, ultérieurement, à l'origine d'artérite chronique oblitérante au niveau des membres atteints (lésions profondes de l'intima, avec thromboses artérielles).

II- Lésions bilatérales siégeant à la racine des membres supérieurs et voisines du paquet axillaire (Oblitérations des artères sous-clavières, axillaires, ou humérales hautes).

a- Les côtes cervicales bilatérales.

Les troubles vasculaires de la côte cervicale, sont d'abord en rapport avec un spasme des grosses et des petites artères, dû à la compression et à l'irritation de la paroi de l'artère sous-clavière par la côte, par le muscle scalène ou par la clavicule, ou à l'irritation du tronc inférieur du plexus brachial; il en résulte dans le membre: douleurs, fourmillements, refroidissement, engourdissement; le pouls et l'oscillométrie sont nettement diminués. Peu à peu, ce spasme artériel est gé-

nérateur de thrombose axillaire ou humérale, qui va se traduire par une claudication intermittente du bras, avec abolition des pulsations artérielles.

A ces symptômes vasculaires, peuvent s'associer: un anévrysme de la troisième portion de la sous-clavière, des troubles vaso-moteurs réalisant parfois un véritable syndrome de Raynaud, de la gangrène des extrémités. Il est rare que les troubles neurologiques des côtes cervicales (paresthésies dans le territoire C8-D1, puis paralysie avec atrophie musculaire dans ce territoire), d'ailleurs plus fréquents, coexistent avec les perturbations vasculaires.

Les côtes cervicales se voient surtout chez les femmes. Il faut savoir les rechercher, au moindre doute, par une palpation attentive du creux sus-claviculaire, et par la radiographie de la base du cou, centrée sur la dernière vertèbre cervicale.

b- Le syndrome du Scalène (ou syndrome du défilé costo-claviculaire) bilatéral.

De pathogénie voisine, les troubles vasculaires sont identiques à ceux des côtes cervicales, mais sont moins marqués. Toutes les positions qui ouvrent le défilé costo-claviculaire, apportent une amélioration. Le syndrome du scalène survient un peu plus fréquemment chez la femme que chez l'homme.

c- Le port de béquilles.

Il peut créer une artérite oblitérante des artères axillaires, par compression prolongée des paquets axillaires.

III- Les troubles vaso-moteurs des artères des membres supérieurs.

Qu'il nous suffise de constater que toute irritation, intrinsèque ou extrinsèque, de la paroi artérielle, peut être à l'origine d'un spasme, dont la traduction clinique sera la diminution ou l'abolition des pulsations artérielles.

Quant aux troubles vaso-moteurs de la Maladie de Raynaud, de l'Erythromélalgie, des affections du système nerveux, soit qu'ils ne comportent pas de modifications du pouls, soit qu'ils s'accompagnent d'hyperpulsatilité. L'hypopulsatilité artérielle y est beaucoup plus rare; elle survient, par exemple, au cours de la crise de syncope locale de la Maladie de Raynaud: il n'y a pas là de problème diagnostique.

C- Traitement.

I- Capitale du point de vue nosologique, la distinction entre "Maladie" et "Syndrome" de Takayashu, l'est aussi du point de vue thérapeutique.

En effet, un Syndrome de Takayashu pourra, éventuellement, bénéficier d'une thérapeutique spécifique: celle de l'affection en cause. Du fait des inconnues étio-pathogéniques, cette thérapeutique spécifique, et peut-être efficace, applicable à la Maladie de Takayashu, reste encore à découvrir. Aussi, bien souvent, devra-t-on se contenter de recourir à des mesures palliatives.

II- Le but immédiat reste donc l'amélioration du débit circulatoire dans la moitié supérieure du corps.

a- Malheureusement, les différentes médications et interventions utilisées habituellement dans ce but, ce sont révélées pratiquement totalement inefficaces dans la Maladie de Takayashu.

Ce fut le cas pour les vaso-dilatateurs habituels (dangereux d'ailleurs, du fait de la chute de T.A. qu'ils peuvent créer au niveau des structures cérébrales, déjà en état d'ischémie), les anticoagulants (Héparine, dicoumarol), et les infiltrations stellaires.

L'énervation sino-carotidienne a pu, quelquefois, améliorer convulsions et syncopes. Une intervention sur une cataracte, pourra, éven-

tuellement et transitoirement, améliorer la vision, à condition que les lésions chorio-rétiniennes ne soient pas trop évoluées.

Les règles d'hygiène générale concourront à ne pas surcharger des territoires déjà insuffisamment vascularisés; éviter tout effort et fatigue, prendre des précautions particulières durant les règles (repos au lit, tête basse).

Une sympathectomie pré-ganglionnaire au cou, pourrait créer une vaso-dilatation cérébrale, mais ne saurait améliorer la circulation dans l'artère carotide primitive elle-même.

Comme pour la Maladie de Buerger, la gymnastique prophylactique a été préconisée: mouvements de flexion et d'extension des membres.

b- C'est donc la chirurgie restauratrice artérielle qui suscite, actuellement, les plus grands espoirs, du fait de la possibilité de reperméabilisation complète qu'elle permet d'espérer.

L'attaque directe du foyer occlusif est rendue possible du fait du caractère segmentaire des lésions anatomiques. Deux types d'interventions peuvent être envisagés sur ces gros troncs artériels: l'artériectomie, suivie de greffe de dérivation (homo-greffes de préférence, ou prothèses en matière plastique); la thromboendartériectomie. Au niveau d'une bifurcation (sinus carotidien, par exemple), il peut être indiqué de combiner greffe de dérivation et thromboendartériectomie. Ces techniques, au niveau des troncs artériels supra-aortiques, restent encore d'avant-garde:

- Cas I de De Bakey (1958):

Thrombo-artérite des artères innommée, carotide primitive droite (y compris les deux premiers centimètres des artères carotides interne et externe), et sous-clavière droite.

Traitement: Section de l'artère carotide primitive à deux centimètres du sinus carotidien; thromboendartériectomie des artères carotides externe et interne, à travers le sinus carotidien; greffe de dérivation de nylon en Y, de la crosse aortique au bout distal carotidien et à la paroi latérale de la sous-clavière.

Excellent résultat fonctionnel et clinique.

- Cas II de De Bakey (1958):

Thrombo-artérite de l'artère sous-clavière gauche.
Traitement: Thromboendartériectomie.
Excellent résultat fonctionnel et clinique.

III- Cependant, l'utilisation des hormones anti-inflammatoires, ACTH et Cortisone, laisse entrevoir la possibilité d'une thérapeutique médicale d'une certaine efficacité dans la Maladie de Takayashu.

Les similitudes existant entre Maladie de Takayashu d'une part, Périartérite Nouvelle et Artérite Temporale (et "Collagénoses") d'autre part, les signes d'évolution inflammatoire, justifiaient l'essai des antibiotiques, de l'ACTH et de la Cortisone (ou ses dérivés).

Les antibiotiques se sont révélés totalement inefficaces.

Quel que soit le mécanisme étio-pathogénique invoqué à l'origine de la Maladie de Takayashu (allergique, inflammatoire, rhumatismal), quelle que soit l'étiologie d'un Syndrome de Takayashu, l'emploi de l'ACTH ou de la Cortisone est presque toujours légitimé du fait de leur activité générale non spécifique, anti-allergique, anti-inflammatoire, anti-toxique. Pourtant, dans la plupart des cas, ces hormones ne donnèrent que des résultats décevants.

Il est évident que ces médications ne peuvent guère agir sur des lésions avancées, comportant déjà la constitution d'un tissu de sclérose et une obstruction plus ou moins complète des troncs artériels aortiques. Or, l'apparition des premiers symptômes traduisant des lésions évoluées, la mise en oeuvre du traitement est souvent tardive, et explique certainement en partie ces échecs. Les rares succès obtenus (M. Mouquin, M. Soulié), quelque partiels, doivent inciter à poursuivre l'emploi de ces hormones.

- Cas de M. Mouquin (Traitement de la malade dont nous avons rapporté l'observation en première partie):

" Le 27 Juillet 1955 (soit plus de quatre ans après l'apparition des premiers troubles oculaires), la malade est mise à un traitement par l'ACTH sous forme de 25, puis 50 mg d'ACTH par jour en perfusion intraveineuse lente, dans un sérum glucosé.

Le 6 août 1955, l'état du fond d'oeil gauche s'est légèrement modifié: les zones d'oedème péripapillaire, qui étaient uniformes, se sont contractées et forment, par endroits, des exsudats: dans la région temporale inférieure, le large placard blanchâtre persiste, il est entouré de petites dilatations vasculaires, d'aspect kystique, et, en un point, de petits vaisseaux néo-formés.

Le 9 septembre 1955, le traitement par l'ACTH étant poursuivi, en cure libre, sous la forme d'une injection tous les jours d'ACTH-retard de 25mg, l'amélioration de la vision de l'oeil gauche est manifeste, se traduisant, objectivement, par une acuité visuelle de 4/10, et, pour la malade, la possibilité de se conduire seule dans la rue et de faire de la couture et du tricot.

L'ACTH est poursuivi, on y ajoute un traitement anticoagulant, associant une petite dose de phényl-indane-dione quotidienne et une injection tous les deux jours d'héparine, 5 mg.

Cependant, après une interruption du traitement par l'ACTH, la malade a présenté un nouvel épisode d'incidents: céphalées violentes éclatant par crises nocturnes, et un accident de perte brève de connaissance. Un traitement par l'héparine fut alors prescrit; une amélioration survint; mais pendant cette interruption des injections d'ACTH, l'état oculaire avait empiré, et l'acuité visuelle était redescendue à 2/10.

Le 3 Novembre 1955, la malade est remise à 45 mg d'ACTH par jour, associé à une petite dose de pindione quotidienne. Il y a alors à nouveau amélioration du fond d'oeil.

Le 6 Février 1956, la malade va bien et ne présente plus de céphalées; la tension aux membres inférieurs est à 14-8, aux membres supérieurs l'indice oscillométrique est de 1/4; l'acuité visuelle de l'oeil gauche est toujours de 2/10."

L'ACTH a entraîné ici, l'amélioration nette de la vision de l'oeil le plus récemment atteint. Mais un essai d'interruption a amené des troubles graves. Les hormones antiinflammatoires empêchent ou corrigent les altérations tissulaires, mais elles laissent subsister dans l'organisme le facteur déclenchant de ces altérations. Elles ne peuvent donc agir que transitoirement, pendant la durée de leur administration, elles n'ont ici comme ailleurs que des effets suspensifs et non curatifs.



D I S C U S S I O N

N O S O L O G I Q U E .



Du vaste groupe des artérites, une curieuse forme localisée aux trois gros troncs artériels supra-aortiques, a été isolée ces dernières années. Le nom de Takayashu mérite d'y rester attaché, cet ophtalmologiste japonais en ayant fait la première étude, en 1908, à propos d'une série de 44 cas. Cependant, Broadbent signalait déjà, en 1875, une : "Absence of pulsation in Both Radial Arteries, Vessels being full of Blood". Depuis le rapport princeps de Takayashu, la diversité des termes qui furent employés pour la désigner, témoigne bien de l'incertitude persistante de son cadre nosologique : "Thrombose primaire de toutes les artères issues de la crosse aortique (Aggeler, 1941)"; en 1944, Martorell, décrit "Un syndrome d'oblitération des troncs supra-aortiques et s'approprie le syndrome (Syndrome de Martorell); Shimizu, en 1948, propose le terme de "Pulseless Disease"; cette "Maladie sans pouls" deviendra "La Maladie des femmes sans pouls" (Desvignes, 1956; Mouren et Migozzi, 1956); et c'est Ask-Upmark, en 1954, qui cite Takayashu. Nous relevons encore : "Thrombose des Troncs de la crosse aortique (Gadrat et Moreau, 1952)", "Syndrome de la crosse aortique, (Ross, 1953)", "Oblitération thrombotique des branches de la crosse de l'aorte,

(Kalmansohn, 1957)"; "Artérite primaire de la crosse aortique, (Barker, 1955)"; "Maladie thrombo-oblitérative segmentaire des branches de la crosse de l'aorte (de Bakey, 1958)"; "Coarctation inverse", et...

I- Effectivement, dans le tableau morbide que nous avons tracé, les éléments du syndrome clinique, les lésions histologiques, l'action thérapeutique, apparaissent bien peu spécifiques:

a- Les éléments du syndrome clinique -- Une abolition des pulsations artérielles aux membres supérieurs, ne fait que traduire la présence d'un obstacle sur le trajet des grosses artères, depuis la crosse aortique jusqu'à l'origine de l'artère humérale. Cet obstacle n'est pas de caractère univoque, et peut être réalisé: soit par une artérite chronique thrombosante (inflammatoire de la Maladie de Buerger, artérioscléreuse de l'homme âgé et du diabétique, ou consécutive à une gelure); soit par des lésions voisines du paquet axillaire (côtes cervicales, syndrome du scalène, compression par béquilles); soit par un spasme artériel. Des troubles chorio-rétiniens et encéphaliques d'insuffisance circulatoire, existent dans la thrombose de la carotide interne, dans l'artériosclérose cérébrale, dans l'artérite syphilitique cérébrale, et au cours des embolies artérielles et des spasmes vasculaires cérébraux. Les différents stigmates biologiques, ne sont que des signes banaux d'évolution inflammatoire. Et, nous avons relevé les analogies avec l'Artérite Temporale, et avec la forme chronique de la Périartérite Noueuse.

De toutes ces manifestations cliniques, l'abolition bilatérale des pulsations artérielles aux membres supérieurs, reste la plus caractéristique: elle n'est cependant pas pathognomonique.

b- Les lésions histologiques. -- La panartérite inflammatoire et son évolution vers la cicatrisation par formation d'un tissu conjonctif jeune et prolifératif, est un processus histologique commun à divers types d'artérites thrombosantes chroniques. Ainsi, d'après Leriche: "chro-

nologiquement, les lésions de la thrombo-angéite de Winivater-Buerger, évolueraient de la façon suivante: inflammation aiguë initiale avec thrombose oblitérante, formation de foyers miliaires de cellules géantes organisation et guérison de ces foyers, organisation et canalisation du caillot, disparition des états inflammatoires, fibrose de l'adventice". Des étapes identiques se retrouvent dans la Périartérite Nœuse; d'après Nicaud, les lésions vasculaires passent schématiquement par trois stades: le stade initial et le stade intermédiaire, sont des stades d'inflammation active; le stade fibroïde est la phase séquellaire, cicatricielle de cette inflammation: elle est représentée par une véritable pñartérite fibreuse, caractérisée par l'épaississement considérable de l'adventice, la dislocation de la média dont les fibres musculaires et élastiques sont détruites, la disparition de l'intima. Enfin, des constatations semblables sont faites dans l'Artérite Temporale de Horton: début par une infiltration adventicielle de cellules rondes, et granulome inflammatoire avec cellules géantes de la média; puis, prolifération secondaire de l'intima.

Un dénominateur commun, l'atteinte primitive et diffuse de la substance interstitielle du tissu conjonctif sous forme de dégénérescence fibrinoïde, a permis de réunir dans un même cadre, celui des "Maladies du Collagène", des affections en apparence aussi disparates que: le Lupus Erythémateux Disséminé, les Dermato-Myosites, la Périartérite Nœuse, la Polyarthrite Chronique Evolutive, le R.A.A., la Sclérodermie, l'Artérite Temporale, peut-être la Sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann, etc... D'après ce concept, l'atteinte de la substance intersticielle serait la première en date; la constitution d'une nécrose fibrinoïde, entraîne secondairement: réaction granulomateuse hystiocytaire (ne traduisant que le phénomène de phagocytose à l'encontre d'un foyer de nécrose), et surtout sclérose terminale, véritable tissu cicatriciel. La

place exacte (si place il y a) de la Maladie de Takayashu dans ce vaste groupe nosologique, ne peut être déterminée, du fait des trop nombreuses et importantes incertitudes et inconnues qui persistent encore au sujet de ces affections. Nous nous bornerons donc à constater, que l'interprétation histologique des collagénoses, peut aussi s'appliquer à la Maladie de Takayashu.

c- L'action thérapeutique. -- L'action favorable de l'ACTH et de la Cortisone (ou de ses dérivés), en association le plus souvent avec les anticoagulants, n'est qu'un cas particulier de l'action favorable de ces médications dans les Artérites en général: action anti-inflammatoire des hormones, action anti-thrombotique des anticoagulants.

II--Cependant, nous avons vu que cette artérite segmentaire et localisée à la portion proximale des trois gros troncs supra-aortiques, s'intègre dans un cadre évolutif bien particulier:

a- Caractères évolutifs. -- L'évolution grave et le pronostic fatal, sont certes liés à l'obstruction des carotides primitives et à la mauvaise tolérance des structures cérébrales à l'ischémie, mais sont aussi certainement en rapport avec un potentiel évolutif propre à cette artérite.

b- Le terrain. -- Cette artérite de pronostic sombre, frappe avec prédilection les femmes jeunes.

c- Etio-pathogénie. -- Enfin, si l'étio-pathogénie reste encore inconnue, de solides arguments font admettre la nature inflammatoire, et envisager l'intervention d'un mécanisme allergique. On peut même entrevoir une place possible, pour cette Artérite, dans le vaste groupe nosologique des "affections pararhumatismales", ou dans celui plus vaste encore, des "maladies du collagène". Il ne s'agit cependant là que d'hypothèses (et, en particulier, une origine congénitale ne peut être rejetée).

Ainsi se justifie, à notre sens, l'existence dans la Pathologie, d'une "Maladie de Takayashu", entité anatomique et évolutive. Mais cette existence même, reste bien fragile, du fait des inconnues étio-pathogéniques, et d'un démembrement par conséquent possible.

III- Un syndrome d'oblitération des trois troncs artériels supra-aortiques, peut être réalisé au cours de diverses affections (Sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann; Anévrysmes de la convexité de la crosse aortique; Malformations vasculaires congénitales? Maladie de Buerger?...).

Il semble aussi justifié, d'appeler "Syndrome de Takayashu", ce syndrome anatomo-clinique d'oblitération artériel le supra-aortique.

A ce sujet, nous insistons sur le fait que tous les tableaux cliniques, associant une abolition bilatérale du pouls et des troubles chorio-rétiniens, ne sont pas des syndromes de Tkayashu: celui-ci est un syndrome anatomo-clinique, non un simple syndrome clinique.

C O N C L U S I O N S.

A propos de l'observation publiée en 1955 par M.M. Mouquin, Desvignes, Macrez, Hatt et Fanjoux, nous avons fait la synthèse des connaissances actuelles concernant la Maladie de Takayashu, afin d'essayer d'en préciser son cadre nosologique.

Il s'agit d'une panartérite d'aspect inflammatoire, oblitérante et thrombosante, segmentaire et localisée à la crosse aortique, et surtout à la portion proximale des trois gros trons artériels qui en sont issus: tronc artériel brachio-céphalique, artère carotide primitive gauche, artère sous-clavière gauche. Il en résulte un syndrome clinique d'oblitération artérielle supra-aortique, dont les éléments majeurs sont: 1° l'abolition bilatérale des pulsations artérielles aux membres supérieurs. 2° des troubles oculaires graves, aboutissant le plus souvent à la cécité définitive: lésions chorio-rétiniennes et cataracte. 3° des troubles neurologiques d'ischémie cérébrale (syncopes, paralysies diverses, hémiplegies,...). C'est presque uniquement la femme jeune, autour de la trentième année, qui est frappée. Sans traitement, et bien souvent malgré lui, le pronostic est presque constamment fatal; l'évolution est chronique, pouvant s'étendre sur plusieurs années. Un traitement spécifique et réellement efficace reste à découvrir, et actuellement, la thérapeutique fait essentiellement appel à l'association des hormones anti-inflammatoires (ACTH et Cortisone, ou dérivés), et des anticoagulants (Héparine, Dicoumarol): leur action n'est bien souvent que partielle, et c'est la chirurgie vasculaire restauratrice (artériectomie, suivie de greffe de dérivation; thromboendartériectomie) qui suscite les plus grands espoirs.

C'est essentiellement la localisation bien particulière des lésions

artérielles, et leurs caractères évolutifs propres (terrain, pronostic), qui donnent son individualité à la Maladie de Takayashu, entité anatomique et évolutive. En effet: 1° Les lésions histologiques n'ont aucune spécificité, et présentent de grandes analogies avec celles de diverses artérites chroniques thrombosantes (Thrombo-Angéite de Buerger, Péri-artérite noueuse, Artérite Temporale), et avec les lésions histologiques des maladies dites du "collagène". 2° Aucun élément clinique n'est pathognomonique. Une artérite chronique thrombosante (Maladie de Buerger, athéro-sclérose, artérite diabétique, artérite par gelure), des côtes cervicales bilatérales, un syndrome du scalène bilatéral, le port prolongé de béquilles, peuvent provoquer une abolition bilatérale du pouls. Les lésions et troubles chorio-rétiniens et encéphaliques, ne font que traduire l'insuffisance circulatoire. Les stigmates biologiques sont des signes banaux d'évolution inflammatoire.

L'étiopathogénie de la Maladie de Takayashu reste mystérieuse. Des arguments histologiques, cliniques et biologiques, plaident en faveur d'une affection générale, de nature inflammatoire, touchant certains troncs artériels, et dans le déterminisme de laquelle le streptocoque jouerait un rôle prépondérant. Par ailleurs, ses analogies avec la Péri-artérite noueuse et l'Artérite Temporale, font évoquer, comme pour celles-ci, l'intervention d'un mécanisme allergique (Mouquin). Il est donc possible que l'on soit en présence d'une affection voisine du R.A. A. (Soulié). Cependant, les cas relativement nombreux associant des malformations congénitables vasculaires, la découverte de lésions mésenchymateuses de type congénital de l'oeil (Trias de Bes), ne permettent pas d'éliminer l'origine congénitale de la Maladie.

Diverses affections peuvent sans doute créer de véritables syndromes anatomo-cliniques d'oblitération artérielle des trois gros troncs supra-aortiques. L'observation de M.M. Cohen, Thibier et Ricor-

deau (1958), en fait la preuve en ce ⁸¹ qui concerne la Sarcoidose de Besnier-Boeck-Schaumann. Comme pour la Maladie de Raynaud, nous sommes amenés à faire la distinction entre "Maladie" et "Syndrome" de Takayashu. Le terrain sur lequel évoluera ce syndrome, son pronostic, son traitement, sera celui de l'affection en cause.

Enfin, en ce qui concerne d'éventuelles formes incomplètes de Maladie ou de Syndrome de Takayashu, il n'est possible de concevoir que des formes cliniquement incomplètes (en particulier, formes sans troubles oculaires); une forme anatomique qui respecterait un, ou deux, des troncs principaux issus de la crosse aortique, ne correspond plus à la localisation artéritique qu'il est convenu de décrire sous le nom de Takayashu, d'autant que notre méconnaissance de la chronologie de l'évolution des lésions artérielles n'autorise pas, dans ce cas, à envisager la possibilité d'une forme de début.

B I B L I O G R A P H I E.



- Aggeler P.M., Lucia S.P. et Thompson J.H. - A syndrome due of all arteries arising from the aortic arch. Report of a case featured by primary thrombocytosis and autoagglutination.
Am. Heart Jour., 22, 825, 1941.
- Ask-Upmark E. - On the "pulseless Disease" outside of the Japan.
Acta Medica Scandinavica, vol. 149, fas. III, 161, 1954.
- Barker N.W. et Edwards J.E. - Primary arteritis of the aortic arch.
Circulation, II, 462, 1955.
- Beneke R. -
Virchows Archiv, 254, 722, 1925.
- Bordet F. - A propos de l'énigme des "femmes sans pouls".
Arch. des Mal. du Coeur et des Vaiss., 12, 1105, 1955.
- Broadbent W.H. - Absence of pulsation in Both Radial Arteries, Vessel being full of Blood.
Tr. Clin. Soc., London, 8, 165-168, 1875.
- Caccamise W.C. et Whitman J.F. - Pulseless Disease.
Am. Heart Jour., 44, 629, 1952.
- Chang-Hsioh-Teh, Ghang-An et Ch'Iu-Fu-Hsi. - The pulseless disease.
Chinese Medical Journal, 73, 163, 1955.
- Cohen R., Thibier R. et Ricordeau G. - Sarcoidose de Besnier-Boeck-Schaumann chez un tuberculeux guéri avec syndrome de Takayasu et troubles gastriques.
Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 74^e année, n° 7-8, 195-197, 21 fév. 1958.

- Davis J.B. Grove W.J., et Julian O.C. - Thrombotic occlusion of Branches of Aortic Arch. Martorell's syndrome: Report of case Treated surgically.
Ann. Surg., T. 144, 124-126, juil. 1956.
- De Bakey - Segmental thrombo-obliterative disease of branches of aortic arch. Successful surgical treatment.
Journal of the American Medical Association, 1^o mars 1958.
- Desvignes P. - Manifestations oculaires dans un cas d'oblitération des gros troncs artériels nés de la crosse aortique (maladie des hommes sans pouls ou syndrome de Takayashu).
Société d'Ophtalmologie de Paris, séance du 17 mars 1956;
compte rendu in: Sem. Hôp. Paris, 32^e année, n^o 56,
2882-2883, 22 sept. 1956.
- Elliot A.H., Ussher N.T. et Stone C.S. - Bilateral carotid sinus denervation in a patient having syncopal attacks and a congenital vascular anomaly.
Am. Heart Jour., 17, 69, 1939
- François R. - Sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann chez un tuberculeux guéri, avec syndrome de Takayashu et troubles digestifs.
Thèse Paris, n^o 230, mars 1958
- Froment R., Gonin A. et Collaborateurs. - Syndrome de Takayashu avec oblitération coronarienne.
Rapports présentés au XXX^e Congrès de Médecine, Alger, T. I,
384-388, 1955.
- Froment R. - A propos de la communication de M.M. Mouquin, Desvignes, Macrez, Hatt et Fanjoux.
Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hop. de Paris, n^o I-2,
29, 1956.
- Frovig A.G. - Bilateral Obliteration of the Common Carotid Artery. Thromboangiitis Obliterans?
Acta Psychiatrica et Neurologica Scand., Supplément XXXIX,
1946.
- Frovig A.G. et Löken A. -
Acta Psychiatrica et Neurologica Scand., 26, 313, 1951.
- Gadrat et Moreau. - Thrombose des troncs de la crosse aortique.
Archives des maladies du Cœur et des Vaisseaux, 45, 830-835
1952.
- Giffin H.M.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 14, 561, 1939.
- Jervell A. - Pulseless disease.
Am. Heart Jour., 47, 780, 1954.
- Joob A. - Zwei eigenartige fälle von arterie-nerkrankungen.
Schweizerische Medizinische Wochenschrift, 77, 431, 1947

- Kalmansohn R.B. et Kalmansohn R.W. - Thrombotic Obliteration of Branches of Aortic Arch.
Circulation, 15, 237-244, fév. 1957.
- Kouretas D. et Djacos C. - Réflexivité exagérée du sinus carotidien avec accès épileptiques et spasmes des artères rétiniennes, dans un cas d'oblitération lente des carotides et des sous-clavières.
Ann. d'Ocul., 172, 161, 1941.
- Léger L. - Syndrome d'oblitération des branches de la crosse aortique.
La presse Médicale, T. 62, n° 74, 1550, 10 nov. 1954.
- Lewis T. et Stokes J. - A curious syndrome with signs suggesting cervical arterio-venous fistula.
Br. Heart Jour. 4, 57, 1942.
- Lindquist T. -
Nord. Med., 37, 321, 1948.
- Madeira F., Da Silva R. et Amora G. - Deux cas de syndrome de Takayashu.
Jornal do Médico, T. 15, N° 27, 475-478, 2 Juil. 1955; cité dans la Presse Médicale, T. 63, N° 82, 1708, 10 déc. 1955.
- Marinesco G. et Kreindler A. - Obliteration progressive et complète des deux carotides primitives. Accès épileptiques. Considérations sur le rôle des sinus carotidiens dans la pathogénie de l'accès épileptique.
La Presse Médicale, T. 42, 833, 1936.
- Martorell F. et Fabre-Tersol J. - El síndrome de obliteration de los troncos supraaorticos.
Med. Clin., Barcelona, 2, 26, 1944
- Martorell F. et Fabre J. -
Angiology, vol. 5, n° 1, 39-42, fév. 1954
- Maspétiol R. et Taptas J.N. - Thrombose des gros troncs de la crosse de l'aorte chez une femme jeune. Ses rapports avec les diverses artérites thrombosantes.
Sem. Hôp. Paris, 24° année, n° 84, 2705-2710, 10 nov. 1948.
- Mathieu L., Hadot S., Pernot C. et Metz. - Deux cas d'artérite oblitérante des troncs supra-aortiques des jeunes femmes (maladie de Takayashu).
Arch. des Mal. du Coeur et des Vaiss., 12, 1172, 1955.
- Mouquin M., Desvignes P., Macrez C., Hatt P.Y. et Fanjoux J. - Un cas d'oblitération des trois branches artérielles nées de la crosse aortique. Pulseless Disease. Syndrome de Takayashu. Amélioration de la vision par l'ACTH.
Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 71° année, n° 27-28, 1056-1062, 18 nov. 1955.
- Mouren P. et Migozzi B. - La maladie des hommes sans pouls.
Sem. Hôp. Paris, 2, 87, 1956.

- Pistocchi G. -
Bull. d. Scient. Med. Bologna, 104, 25, 1932.
- Plichet A. - La Maladie "sans pouls" ou syndrome de Takayashu.
La Presse Médicale, T. 62, n° 74, 1550, 10 Nov. 1954.
- Raeder J.G. et Harbitz F. -
Norsk Magas. f. Laegevidensk, 87, 529, 1926.
- Raeder J.G. - Ein Fall von symmetrischer Karotidsaffection mit prese
niler Katarakt und glaucom, sowie Gesichtatrophie.
Klin. Monatsblätter f. Augenheilkunde, 78, 1927.
- Ross R.S. et McKusick V.A. - Aortic arch. syndrome: Diminished or
Absent Pulses in Arteries Arising from Arch of Aorta.
Arch. Int. Med., 92, 701-740, nov. 1953
- Sato T. -
Klin. Wochenschr., 17, 1154, 1938.
- Shimizu K. - Pulseless disease.
Citée dans: Clinical Surgery, 3, 377, 1948.
- Skipper E. et Flint F.J. -
Brit. Med. Jour., 2, 9, 1952.
- Soulié P., Di Mattéo J. et Vernant P. - A propos de deux observations
de syndrome de Takayashu. (Maladie des femmes sans pouls).
Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris,
n° 16-17-18, 525-529, 1956.
- Takahashi K. -
Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh, 111, 619, 1940.
- Takayashu M. -
Acta Soc. Opht. Jap., 12, 554, 1908.
- Trias de Bes L., Sanchez Lucas J.G. et Ballesta Barcons F. (Barcelone)
A case of Takayashu's syndrom. The pulseless disease.
British Heart Journal, vol. 17, n° 4, 484-488, Oct. 1955; cité
dans: La Presse Médicale, T. 64, n° 43, 1011, 30 mai 1956.
- Wième J. - Maladie de Takayashu; amélioration partielle d'un cas sous
l'action de l'ACTH employée de façon prolongée.
Thèse Paris, n° 196, 1956.
- Weiss S. et Baker J. -
Medicine, 12, 297, 1933.

o

o

o

- Boulin R. - Particularités de l'artério-sclérose des membres chez
les diabétiques.
La Revue du Praticien, T.4, n° 10, 887-893, 1° avril 1954.

- Boulin R. - Les complications artérielles du diabète sucré.
La Revue du Praticien, T.7, n° 5, 463-469, II fév. 1957.
- Calo A. - Troubles, maladies et lésions cardio-vasculaires d'origine allergique.
Maroc Médical, 32° année, n° 335, 355, 1953.
- Clerc A., Macrez C., et Deschamps P.N. - Pathologie Médicale du Coeur et des vaisseaux.
Masson & Cie, Paris, 2 vol.
- de Brux J. - Rôle des constituants globuliniques du fibrinoïde dans l'histogénèse et la classification des prétendues maladies du collagène.
La Presse Médicale, T.66, n° 30, 66I-663, 16 avril 1958.
- d'Eshougues R. et Mussini-Montpellier J. - Collagénoses et corticothérapie.
Algérie Médicale, vol. 6I, n° 2, 203-227, fév. 1957.
- Leriche R. - Les Thromboses artérielles.
Masson & Cie, Paris, I vol., 1946.
- Mathieu L., Hadot S. et Hadot E. - Artérite oblitérante du membre supérieur au cours d'un urticaire.
Arch. des Mal. du Coeur et des Vaiss., 40, 326-327, 1947.
- Mounier-Kuhn A. et Wertheimer P. - La maladie de Buerger existe-t-elle? A propos d'une statistique.
Lyon Chirurgical, T. 53, n° 2, 194-208, mars-avril 1957.
- Mouquin M. - Thrombo-angéite oblitérante.
La Revue du Praticien, T. 4, n° 10, 894-900, I avril 1954.
- Nicaud P. - La Périartérite noueuse, Maladie de Kussmaul.
Masson & Cie, Paris, I vol., 1946.
- Réant. - Syndrome Oblitération artérielle par embolie, spasme ou thrombose.
Thèse Médicale, Paris, n° 345, 1943.
- Sapin Jaloustre J. - Enquête sur les gelures.
Mémoires de l'Académie de Chirurgie, T. 84, n° I-2-3, 1958.
- Servelle M. - Pathologie vasculaire médicale et chirurgicale.
Masson & Cie, Paris, I vol., 1952.
- Siguier F. - Maladies-Vedettes, Maladies d'Avenir, Maladies quotidiennes - Maladies d'exception.
Masson & Cie, Paris, I vol., 1957.
- Turiaf J. et Brun J. - Sarcoïdose endo-thoracique, localisation médiastine et pleuro-pulmonaire et bronchique. Atteinte cardiaque.
Expansion scientifique française, n° 144, 665, 1955.
- Turiaf J. - La Périartérite Noueuse.
La Revue du Praticien: "Les Maladies du Collagène", T. 5, n° 28, 2895-2905, I Nov. 1956.

- Vernant P. - Diagnostic clinique des anévrysmes de l'aorte thoracique.
La Revue du Praticien: "Anévrysmes aortiques", T.8, n° 16,
1901-1912, 1 Juin 1958.
- Wertheimer P. et Sautot J. - Pathologie vasculaire des membres.
Masson & Cie, Paris, 1 vol., 1958.
- Wertheimer P. et Sautot J. - Les oblitérations artérielles chroniques
et spontanées des membres supérieurs.
La Presse Médicale, T. 66, n° 50, 1160-1163, 25 Juin 1958.
- Wurfel C.A. - Contributions à l'étude des artérites oblitérantes dues
au port de béquilles.
Thèse Médicale, Strasbourg, n° 38, 1938.

o

o o

- Oblitération artérielle chronique (Anévrysmes et embolies exceptées).
" Congrès de la Société Européenne de Chirurgie Cardio-Vas-
culaire. Section Européenne de la Société Internationale
d'Angéologie". 1° Congrès, Strasbourg, 1952.
- Syndrome vaso-moteur des extrémités.
La Revue du Praticien, T. 7, n° 1, 1 janv. 1957.

Vu
Le Président de Thèse
signé : MOUQUIN

Vu
Le Doyen
signé : BINET

Vu
et Permis d'Imprimer :
Le Recteur
de l'Académie de Paris
signé : SARRAILH.

